

ÜBER MALIGNEN GESCHWÜLSTE DES KINDESALTERS

IM HALS - NASEN - OHREN - BEREICH

von

HANS-GEORG APEL

Mann 1966



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Referent: Prof. Dr. Matzker
Korreferent: Prof. Dr. Leicher
Dekan: Prof. Dr. Borneff
Tag der mündl. Prüfung: 14. Dezember 1966



Gesamtherstellung: Ditters Bürodienst/Mainz

Kindliche maligne Geschwülste gelten als Seltenheit. Diese Seltenheit ist aber eine Funktion der Seltenheit kindlicher Todesfälle überhaupt. Tatsächlich ist es so, daß unter den Todesursachen von Kindern die Krebserkrankung nach dem Unfalltod an zweiter Stelle steht (Bauer, Cocchi, Huth, Mac Gregor, Ott u. a.).

Bei den im Kindesalter Verstorbenen hatte jedes neunte Kind Krebs (Bauer, Ott). Nach Swoboda ist in sozial hochentwickelten Ländern in den letzten 20 Jahren die Anzahl kindlicher Todesfälle durch Krebs sogar von rund 10 % auf etwa 20 % angestiegen. Ewerbeck kommt nach Auswertung von Statistiken in der Bundesrepublik auf einen Anteil von 18 % tumorbedingter kindlicher Todesfälle an der Gesamtsterblichkeit der Kinder. Morbiditätsstatistiken stoßen auf beträchtliche Schwierigkeiten und sind in größeren Maßstäben erst in den letzten 10 - 15 Jahren in einigen europäischen Staaten (Frankreich, Dänemark, Norwegen, DDR, Jugoslawien) geführt worden. Andere wurden von einzelnen Kliniken und vielfach auch von größeren Versicherungsgesellschaften erhoben. Durchschnittlich dürften die kindlichen bösartigen Tumoren etwa 0,4 bis 0,5 % aller kindlichen Erkrankungen ausmachen. Aus den wesentlich umfangreicheren Mortalitätsstatistiken erhellt, daß der Anteil kindlicher Tumoren an den Malignomkrankungen überhaupt zwischen 0,4 und 1,2 % liegt. Wenz berichtete 1949, daß von 73 352 Krebstoten in der Bundesrepublik 302 = 0,41 % Kinder gewesen seien. Eine Schweizer Statistik gibt diese Zahl mit 0,6 % an. Im USA-Staat Connecticut waren es 1,2 %. Im Mailänder Krebsinstitut wurden von 1928 bis 1952 von 25 000 Krebsfällen 0,44 % Kinder registriert (Di Pietro). Lawrence und Donlan geben aus einer Sammelstatistik amerikanischer Kliniken den Prozentsatz kindlicher Krebserkrankungen mit 0,66 an. Zu ähnlichen Zahlen kommen Farber, Cheli u. Linoli u. a. August berichtet 1957 aus der Radiotherapeutischen Klinik in Zürich sogar von 2,9 % Kindern.

Wenn man die internationale Literatur der letzten 20 Jahre überschaut, stimmt es auf jeden Fall bedenklich, daß die Krebsgefährdung zunimmt und zwar nicht nur für den Erwachsenen, sondern auch für das Kind. Der Anteil kindlicher Krebstoter am Gesamtkrebsgeschehen ist zwar gleich geblieben, bzw. sogar geringgradig zurückgegangen, die Krebsgefährdung von Kindern und Jugendlichen (berechnet je 100 000 gleichaltriger Einwohner) ist jedoch

unaufhörlich im Steigen begriffen. Diese Zunahme mag teilweise bedingt sein durch die ständige Verfeinerung der diagnostischen Methoden (besonders bei den Hirntumoren) sowie - relativ - durch den Rückgang anderer Erkrankungen, in erster Linie spezifischer und unspezifischer Entzündungen (Tuberkulose, Poliomyelitis, Pneumonien). Mit aller Vorsicht ist zu sagen, daß auch die Möglichkeit einer echten Krebszunahme durch den Rückgang der Infektionskrankheiten sicher nicht auszuschließen ist. So fragt Shear vom National Cancer Institut der USA, basierend auf der um die Jahrhundertwende von Coley angegebenen teilweise erfolgreichen Entzündungstherapie akuter Leukosen und Tumoren, ob nicht durch die Beherrschung der Infektionskrankheiten und damit einhergehenden Vernichtung pathogener und nicht pathogener Keime eine Abwehrwaffe des Organismus gegen die Krebskrankheit fehlt. Eine echte Zunahme läßt sich bei den Leukämien und den Knochensarkomen nachweisen. Ziemlich sicher ist, daß hier die Einwirkung ionisierender Strahlen eine erhebliche Rolle spielt. In Berufsgruppen, die Röntgenstrahlen besonders ausgesetzt sind, ist die Leukämie häufiger als in anderen. Bei den Überlebenden von Hiroshima ist diese Erkrankung sprunghaft angestiegen. Pribilla hat 1963 festgestellt, daß die Radioaktivität im Skelett des ungeborenen und Kleinkindes zunimmt und ein Vielfaches gegenüber dem Erwachsenen beträgt. Das als radioaktiver Abfall in der Atmosphäre befindliche Strontium₉₀ hat aber seine krebsauslösenden Eigenschaften in zahlreichen Experimenten bewiesen. Ionisierende Strahleneinwirkungen spielen sicher auch noch bei anderen kindlichen Geschwulstformen eine Rolle, zum Beispiel bei der Entstehung von malignen Strumen nach vorausgegangener Röntgenbestrahlung in der Halsregion, wovon später noch gesprochen werden soll.

An sich ist die Krebserkrankung kausal gesehen keine Alterskrankheit. Hamperl sagt: "Die Potenz einer Körperzelle, durch eine umwälzende Änderung ihrer Eigenschaften zur Mutter einer neuen Zellrasse zu werden und auf diese alle neuen Eigenschaften zu übertragen, ist nicht an einen bestimmten Zeitpunkt des menschlichen Lebens gebunden". Das steile Ansteigen der Krebshäufigkeit mit zunehmendem Alter läßt sich so erklären, daß kanzerogene Noxen jahre- und jahrzehntelang mit der aufgenommenen Nahrung, der Atemluft und durch Kontakt mit der Haut auf die Epithelien der Haut und Schleimhäute einwirken und so schließlich zu einer malignen Entartung der Epithelzellen führen. Wenn man von dieser exogenen Bedingtheit ausgeht, müßte man in der Embryonalzeit als einzige Eintrittspforte der Noxen die Nabelschnur, d.h. die diaplacentare Übertragung annehmen. Die hauptsäch-

lichen Kontaktflächen stellten dann das blutbildende Gewebe und die best-durchbluteten Organe wie ZNS und Nieren dar. Auf diese Art ließe sich auch die gegenüber dem Erwachsenen völlig andere Gewebs- und Organverteilung angeborener und kindlicher Tumoren erklären. Es wird dadurch verständlicher, daß über 80 % der bösartigen Geschwülste beim Kind aus blutbildenden, neurogenen bzw. mesenchymalen Geweben hervorgehen. Diese Theorie dürfte allerdings nur teilweise zur Klärung der Frage der großen Unterschiedlichkeit der Tumoren beim Kind und beim Erwachsenen beitragen.

Das Druckrey'sche Summationsgesetz, das sagt, daß die Latenzzeit von der Einwirkung einer kanzerogenen Noxe bis zum ersten Geschwulstnachweis um so kürzer ist, je höher die applizierte Dosis dieser Substanz ist, dürfte bei angeborenen und kindlichen Geschwülsten noch ohne weiteres anwendbar sein. Diese Zeit, die beim Berufskrebs, beim Raucherkrebs viele Jahre und Jahrzehnte beträgt, liegt beim angeborenen Krebs sicher unter neun Monaten. Es ist äußerst unwahrscheinlich, daß eine kanzerogene Noxe in derartig hoher Dosierung das Kind im Mutterleib trifft. Hier muß ein wesentlicher Faktor hinzukommen, der in der Zellproliferation liegen dürfte. Schon Fischer führte 1942 aus, daß endogene Faktoren gerade beim Kind nicht unberücksichtigt bleiben können. Ist eine Krebsgeschwulst in der Entstehung begriffen oder schon entstanden, scheinen die im jugendlichen Organismus innewohnenden Wachstumstendenzen im Sinne eines besonders intensiven Wachstums gewissermaßen fehlgeleitet zu sein und infolgedessen besondere Bösartigkeit zu bedingen. Auf die erhöhte Mutabilität bei erhöhter Zellproliferation weisen unter anderem auch die Prädispositionsstellen der Knochensarkome im wachsenden Skelett, die erhöhte Krebsgefährdung bei mehrfachen Rezidivoperationen benignen Tumoren und die im Tierexperiment nachgewiesene (Dörr, Jansen) Krebsauslösung durch Verpflanzung heteroplastischen Knochenmaterials hin. K. H. Bauer sagt: "Die Sarkome illustrieren die Feststellung, daß im ersten Lebensabschnitt die am meisten proliferierenden mesenchymalen Gewebe die meisten Sarkome liefern."

Die für die Entstehung kindlicher Geschwülste in hohem Maße mit verantwortliche erhöhte Zellproliferation vor allem des unreifen, mesenchymalen Gewebes auf der einen Seite und auf der anderen Seite die Tatsache, daß beim erwachsenen Organismus jahrzehntelang vor allem das epidermale Epithel der Haut und der Schleimhäute Umweltsreizen (kanzerogenen Noxen) ausgesetzt ist, müßten also auf einen großen Unterschied in Histologie und Lokalisation der Tumoren beim Kind und beim Erwachsenen hinweisen. In

der Tat ist es ja so, daß beim Kind die Sarkome und sarkomähnlichen Tumoren den überwiegenden Anteil an den Malignomen ausmachen, während die Erwachsenengeschwülste zu 90 % Karzinome sind. Die Karzinomhäufigkeit macht im Alter von 0 - 15 Jahren nur 1 % aller Karzinome aus und steigt - in einer Kurve dargestellt - dann erst in Form einer Exponentialfunktion steil an. Von allen Malignomen im Kindesalter sind etwa 8 % Karzinome (Conley, Bauer, Huth u. a.).

Das Sarkom hingegen, dessen Anteil im Alter von 0 - 15 Jahren 12 % aller Sarkome beträgt, ist über alle Altersklassen etwa gleichmäßig verteilt (Simon, K. H. Bauer). Die Sarkomhäufigkeit wird von der Karzinomhäufigkeit erst ungefähr im 30. Lebensjahr überholt. Dies erklärt auch die scheinbare Diskrepanz der Feststellung, daß die Sarkomquote, die in Schweden 5 %, in Deutschland 8 % beträgt, in weniger entwickelten Ländern (Ägypten 21 %, Malaia 24 %, Shanghai 30 %, Kamerun 40 %) steil ansteigt. Diese Tatsache drückt lediglich aus, daß bei unterentwickelten Völkern die mittlere Lebenserwartung noch um das 30. Lebensjahr liegt und die Alterstufen mit dem hauptsächlichsten Karzinombefall gar nicht erreicht werden.

Einen zusätzlichen Anhaltspunkt für die Seltenheit des Karzinoms beim Kind geben die Versuche von Freund und Kaminer, die fanden, daß das Serum karzinomfreier Menschen Krebszellen zerstören kann, welche Eigenschaft dem Karzinomserum fehlt. Das Auflösungsvermögen für Karzinomzellen beim Säugling ist 21-fach und im Alter von 0 - 15 Jahren noch 16-fach gegenüber dem gesunden Erwachsenen. Die kausale Genese ist damit allerdings nicht geklärt. Die Ergebnisse könnten aber einen Beitrag zur Lösung dieses vielschichtigen Problems liefern und sollten deshalb Erwähnung finden.

Die Verteilung kindlicher Malignome auf die Geschlechter ist etwa gleich. Ein teilweise ganz leichtes Überwiegen beim männlichen Geschlecht wird auf die höhere Geburtenzahl von Knaben zurückgeführt.

Die erste Veröffentlichung über Malignome bei Kindern im HNO-Gebiet machte Duzan 1876. Seitdem sind mehrfach größere und kleinere kasuistische Arbeiten über dieses Thema erschienen. So Schlösser, der 1936 über 45 der Literatur von 1920 - 35 entnommene Fälle berichtet, Calvet, der 1953 103 Fälle zusammengestellt hat und Runge (1957 20 Fälle aus der Heidelberger Klinik). Einen großen Raum nimmt dieses Gebiet auch in der anglo-amerikanischen Literatur ein: Martin 1940 Nero und Hertz aus der Mayoklinik 1946 und in den letzten Jahren Conley, Philbin u. Gould sowie Rush u. Mitarbeiter. Der besseren Übersicht halber seien hier drei Tabellen über

das Material je eines amerikanischen, deutschen und französischen Autors wiedergegeben.

Tabelle 1 (nach Schlösser)

Lokalisation	Fälle	Prozent	Sarkom	Karzinom
Nasenrachen und Pharynx	12	27	10	2
Nasennebenhöhlen	8	18	6	2
Oberkiefer und Unterkiefer	3	7	3	0
Nase	3	7	2	1
Mundhöhle	2	4	2	0
Zunge	4	9	2	2
Tonsillen	2	4	2	0
Larynx	2	4	1	1
Felsenbein	6	13	5	1
Ohr läppchen	1	2	1	0
Orbita	2	4	2	0
	<u>45</u>		<u>36</u>	<u>9</u>

Tabelle 2 (nach Calvet)

Lokalisation	Fälle	Prozent	Sarkom	Karzinom
Nasenrachen	23	24	16	7
Oberkiefer	22	23	17	5
Unterkiefer	5	5	4	1
Ethmoide	4	4	1	3
Stirnhöhlen	1	1	1	0
Haut	3	3	3	0
Tonsillen	11	11	11	0
Gaumen	3	3	1	2
Larynx	9	9	0	9
Nase	8	8	5	3
Parotis	5	5	1	4
Thyreoidea	3	3	1	2
seltene Lok. (Carotis, Zungenbein, usw.)	6	6	5	1
	103		66	37

Tabelle 3 (nach Rush)

Lokalisation	Fälle	Prozent	endo- u. ektoder- mal	meso- dermal	Tera- tome
Nasenrachen	17	27	5	12	0
Haut	16	26	9	7	0
Thyreoidea	9	15	9	0	0
Speicheldrüsen	5	8	5	0	0
Nasennebenhöhlen	4	7	1	3	0
Halsteratome	4	7	0	0	4
Unterkiefer	2	3	0	2	0
Nasen, und Mundhöhle	3	5	0	2	1
Knochen	2	3	0	2	0
Kehlkopf	0	0	0	0	0
	62		29	28	5

Zusätzlich zu Tabelle 3 führt der Autor noch 102 Fälle von generalisierten Erkrankungen oder Tumoren mit anderem Sitz, die unter anderem ins HNO-Gebiet metastasiert haben auf. Es sind 45 Neuroblastome, die teilweise überhaupt nicht im eigentlichen HNO-Bereich lokalisiert sind, aber im amerikanischen Schrifttum hier mit angeführt werden. Außerdem 25 generalisierte Retikuloendotheliosen, 12 Lymphogranulomatosen, 15 Lymphosarkome, 5 Retikulumzellsarkome. Auch hierbei sind nach Ansicht des Autors nur in ganz vereinzelten Fällen Primärtumoren im Kopf - Hals Bereich zu finden. Auf Einzelheiten wird später noch eingegangen. Die letzten Zahlen werden verständlich, wenn man weiß, daß Rush nicht nur die HNO-Abteilung, sondern das gesamte Krankengut zweier großer Kliniken in Baltimore erfaßt hat.

Aus der Universitäts-HNO-Klinik Mainz wird über 14 Fälle bösartiger Tumo-

ren bei Kindern von 0 - 15 Jahren aus der Zeit von 1953 bis 1965 ausführlicher berichtet. Es sind dies 1 Nasenrachensarkom, 3 Oberkiefersarkome, 1 Orbita-Siebbeinsarkom, 2 Felsenbeinsarkome, 1 Larynxcarcinom, 2 primäre Halslymphknotensarkome und 4 Hodgkinfälle, die primär nur in den Halslymphknoten lokalisiert waren.

Wie sich zeigt, ist bei den drei aufgeführten Tabellen gegenüber den sonst beim Kind geltenden Regeln das Verhältnis Sarkom - Karzinom zugunsten des Karzinoms verschoben. Bei Schlösser beträgt es 4 : 1, bei Calvet etwa 2 : 1 und bei Rush sogar ungefähr 1 : 1. Bei letzterem muß erwähnt werden, daß das Ergebnis vor allem durch die Lokalisation der Tumoren im Bereich der Haut, der Schilddrüse und der Speicheldrüsen beeinflusst wurde. Die Überzahl der Fälle rekrutiert sich hier aus dem Material der Hautklinik. Es scheint allerdings tatsächlich bei HNO-Lokalisationen eine Verschiebung in Richtung des Karzinoms festzustehen, wie auch Bauer, Conley und andere feststellten. Rush selbst gibt das Verhältnis Sarkom : Karzinom beim Kind mit 9 : 1, beim Erwachsenen mit 1 : 21 und bei Kindern im HNO-Bereich mit 1 : 1 an. Wie auch schon von L. Runge, die bei 20 Kindern aus der Heidelberger HNO-Klinik nur Sarkome fand, kann an Hand des Mainzer Materials obiges Ergebnis nicht bestätigt werden. Von den 14 Fällen stammen außer einem Larynxkarzinom alle Tumoren von mesenchymalem Gewebe ab. Unser Material ist leider nicht groß genug, um hieraus irgendwelche Schlüsse zu ermöglichen.

Man kann sagen, daß die kindlichen Tumoren im Zeichen einer erschwerten Diagnostik und einer schlechten Prognose stehen. Die hauptsächlichen Symptome sind Schmerz und Geschwulst sowie funktionelle Störungen und Allgemeinsymptome wie Hör- oder Sehstörungen, Verlegung der Nasenatmung, Atemnot, Schluckstörungen, Gewichtsabnahme usw. Wesentlich erschwerend ist die häufige Überlagerung durch entzündliche Erscheinungen, die gerade im Ohr, in Nase, Nasennebenhöhlen und Nasenrachen das Bild zunächst verschleiern und sowohl von den Eltern, als auch vom erstbehandelnden Arzt nicht selten fehlgedeutet werden. In annähernder Übereinstimmung geben Albrecht, Hastings, Hillger, Hecker und Dörr u. a. das Intervall zwischen erstem Symptom und erster gezielter Therapie im Durchschnitt mit 5 bis 6, teilweise sogar 8 bis 9 Monaten an. Diese Zeit soll zur Hälfte bis zwei Dritteln auf Konto des Arztes gehen. Dabei ist gerade beim Kind die Frühdiagnose wichtig, wenn die Therapie überhaupt sinnvoll sein soll, da die Tumoren meistens eine äußerst schnelle Wachstumstendenz zeigen (Beispiel: der unten beschriebene Fall von Nasenrachensarkom). Zur Diagnosestellung tra-

gen zunächst die sorgfältige Spiegeluntersuchung und Allgemeinuntersuchung, die Betrachtung des Verlaufes unter Berücksichtigung des Erfolges einer allfälligen antiphlogistischen Behandlung und die wiederholte Prüfung einer vorhandenen Geschwulst auf Konsistenz, Größenzunahme usw. bei. Auch beim Kind ist beispielsweise eine Halsweichteilschwellung, die länger als 2 - 4 Wochen unverändert besteht oder gar größer wird, immer verdächtig und sollte weiterer Abklärung zugeführt werden. Weitere Untersuchungsmaßnahmen sind neben Blutbild, Blutsenkung, Elektrophorese, Scintigraphie usw. das Röntgenbild und vor allem die Probeexcision mit histologischer Untersuchung. Auch hierbei ist noch Vorsicht angebracht, wenn man nicht ganz sicher ist, das Material gezielt aus dem Tumor entnommen zu haben, da mitunter selbst dabei ein Tumor unter entzündlichem Granulationsgewebe verborgen bleibt, was durch einen unten beschriebenen Fall von Felsenbeinsarkom recht gut illustriert wird. Daß Tumoren zufällig bei praktisch normalen Befunden entdeckt werden können, zeigt ein Fall, über den Vogel berichtet. Hier kam es 18 Tage nach Tonsillektomie und Adenotomie wegen Tonsillenhyperplasie zu massiver Blutung aus dem Epipharynx und dadurch zum Tode. Die Sektion ergab ein Angiosarkom der A. carotis interna nahe der Schädelbasis. Bei der Operation wurde ohne Zweifel im peritumoralen Gewebe operiert und damit eine Prädispositionsstelle für eine aufsteigende Phlegmone geschaffen, die letztlich zu der Arrosionsblutung führte.

Die Therapie kindlicher Malignome besteht wie beim Erwachsenen in Operation, Bestrahlung und Chemotherapie bzw. in Kombination dieser drei Maßnahmen. Die Domäne der Operation liegt bei den Tumoren im Halsgebiet, weil hier immerhin annähernd Radikalität möglich sein kann. Trotzdem sollte auch hier ein Eingriff unter cytostatischem Schutz und ebensolcher Weiterbehandlung durchgeführt und eventuell eine Nachbestrahlung vorgenommen werden. Bei Tumoren im Nasenrachen und im Bereich der Nasennebenhöhlen wird eine radikale Operation oft auf Schwierigkeiten stoßen, da dieses Gebiet schlecht zugänglich ist und die Geschwülste oft weit in versteckte Buchten hineinragen und hinter die Orbita und in die Flügelgaumengrube wachsen. Eine Bestrahlung wird aber auch von vielen Radiologen mit Vorsicht betrachtet, da beim Kinde erhebliche Schädigungen der Schädelknochenkerne und damit Wachstumsstörungen und Mißgestaltung zu befürchten wären. Sicher müßte der Tumor mit Dosen angegangen werden, die kaum unter der Erwachsenenendosis liegen. Immerhin ist es mit der modernen Strahlentherapie (Telekobaltanlage oder - noch günstiger - Elektronentherapie mit dem Betatron) besser als früher möglich, eine Tumorvernichtungsdosis gezielt an

einen bestimmten Ort zu applizieren. Außerdem kommt noch die Behandlung mit strahlendem Material in Frage, wobei sich in erster Linie radioaktives Kobalt anbietet, entweder als Kobaltperlenkette oder verformbar im Plastobalt. Auch bei der Bestrahlung ist genauso wie bei der operativen Therapie zusätzlich zum Primärtumor das regionäre Lymphknotengebiet in die therapeutischen Erwägungen einzubeziehen. Ähnlich sind die Verhältnisse bei Geschwülsten im Bereich des Mittelohres gelagert, wo wegen der Unübersichtlichkeit und vor allem wegen der benachbarten Organe sowohl die Operation als auch die Bestrahlung mit großen Schwierigkeiten verknüpft ist. Hier tritt dann wieder die Chemotherapie mehr in den Vordergrund, wobei trotz aller Unzulänglichkeiten doch teilweise schon recht ordentliche Erfolge erzielt wurden. Hier stehen Präparate wie Leukeran, Mitomen (Stickstofflostderivate), Oncovin (Vincristinsulfat) bei der Leukämie und Velbe (beim Morbus Hodgkin). Die bekanntesten und am meisten verwendeten sind jedoch das Trenimon und vor allem das Endoxan, ein Mitosehemmer, welches wegen seiner relativ großen therapeutischen Breite in erster Linie Anwendung findet. Über Ergebnisse mit Endoxan bei Kindern berichteten zuerst Köttgen und M. Wolf. Als tägliche Gaben werden je nach Alter und Gewicht zwischen 50 und 200 mg gegeben. Eine Therapie muß nach Verschwinden des Tumors noch für lange Zeit fortgesetzt werden, wobei ein Jahr keineswegs die obere Grenze ist. Nebenerscheinung ist die Leukocyten Depression, die aber bei obigen Gaben recht gut zwischen 2000 und 4000 gehalten werden kann. Außerdem kommt es oft zum Haarausfall, der aber reversibel ist. Das Allgemeinbefinden ist meistens sehr gut, Erscheinungen wie Übelkeit und Erbrechen treten nur sehr selten auf. Gleiches berichtet Holweg, der zwei Säuglinge ein Jahr mit Endoxan behandelt hat und nach 4 Jahren noch keine Metastasen fand. Bei einigen der hier vorgelegten Fälle wurde ebenfalls Endoxan gegeben. Über die Dosierung und den Erfolg im einzelnen Fall wird später noch berichtet. Druckrey und W. Wolf sprechen sich ebenfalls für eine möglichst hohe Dosierung aus, neigen aber auf Grund von Tierversuchen zu der Ansicht, daß hochdosierte Einzelgaben mit anschließenden therapiefreien Intervallen von mehreren Tagen mehr Erfolg versprechen.

Trotz aller therapeutischen Bemühungen muß gesagt werden, daß die Prognose wegen der den kindlichen Tumoren eigenen intensiven und schnellen Wachstumstendenzen schlechter ist als beim Erwachsenen. Gerade deshalb ist es wichtig, auf die Notwendigkeit der Frühdiagnose und somit der rechtzeitig beginnenden Therapie aufmerksam zu machen.

Die Nasenrachentumoren sind nach ihrer Lokalisation unter den kindlichen Malignomen im HNO-Gebiet die häufigsten (siehe Tabelle 1 - 3). Leider stehen sie auch in Schwierigkeit der Diagnosestellung, therapeutischen Problemen und ungünstiger Prognose an der Spitze. Calvet sah unter 23 Fällen keine Heilung, wobei 11 Fälle einen unbekannten Verlauf genommen haben. Bei Schlösser liegen die Verhältnisse etwas günstiger, unter 12 Fällen sind 4 Fünfjahresheilungen bekannt. Rush rechnete in seiner Aufstellung 7 juvenile Nasenrachenangiofibrome wegen ihrer lokalen expansiven Wachstumstendenz mit; von den verbleibenden 10 Tumorpatienten lebte nur noch einer (3 Jahre nach beendeter Therapie). Die Symptomatik wurde von Godtfredsen in 4 Hauptgruppen eingeteilt. Das häufigste "Frühsymptom" sind danach metastatische Halslymphknotenschwellungen. Diese Lymphome sind meist von Anfang an sehr derb, auf der Unterlage fixiert und durch ihren Sitz zwischen aufsteigendem Unterkieferast und Mastoid recht charakteristisch. Kaum weniger häufig ist die Nasensymptomatik, die in erster Linie in Verlegung der Nasenatmung, Nasenbluten und Schwellung der umgebenden Weichteile besteht. Dagegen treten otologische Frühsymptome etwas zurück, die gekennzeichnet sind durch Verlegung der Tubenostien mit einseitigen oder zweiseitigen hartnäckigen Tuben-Mittelohrkatarrhen und allen ihren Folgen. Relativ am seltensten sind ophthalmoneurologische Symptome, die bedingt sind durch infiltratives Tumorwachstum sowie durch retropharyngeale Lymphknotenmetastasen. Im Vordergrund stehen hier Ophthalmoplegien, Exophthalmus, Amaurose, Trigeminusreizung, Polydipsie, Polyurie usw. Die Abklärung der Diagnose kann auf Schwierigkeiten stoßen, besonders in den Fällen, wo bereits sichtbare Metastasen vorhanden sind, ohne daß ein Primärtumor makroskopisch eindeutig nachweisbar ist. Hier helfen sorgfältige endoskopische Untersuchung mit dem Epipharyngoskop nach Zöllner, Röntgenaufnahmen der Schädelbasis und vor allem die multi-lokuläre Probeexcision mit histologischer Untersuchung. Differentialdiagnostisch kommen Teratome, Cysten, spezifische Granulome (wie Tbc, Lues, Lymphogranulomatose), generalisierte Erkrankungen (Leukosen) und gutartige Tumoren in Betracht. Von diesen sind beim Jugendlichen besonders die Hämangiome, Lymphangiome und das juvenile Nasenrachenfibrom bemerkenswert. Das letzte nimmt wegen seiner Häufigkeit, seines manchmal intensiven Wachstums und seiner Rezidivfreudigkeit (aber ohne Metastasierung) eine Sonderstellung ein. Es ist ein unter der Schleimhaut sitzender fester, fibröser, gelappter und stark vaskularisierter Tumor, der dadurch oft zu Blutungen führt. Ausgehend wahrscheinlich vom Periost des Rachendaches wächst

er in den natürlichen Höhlen und kann durch Druckkarrosion zu schweren Schäden und Entstellungen von Orbita, Nase und Nasennebenhöhlen führen. Histologisch handelt es sich um ein dichtes fibröses Gewebe, welches von zahlreichen dünnwandigen Gefäßkanälen durchzogen ist und Zeichen der Malignität vermissen läßt. Es kommt nur beim männlichen Jugendlichen vor und wächst angeblich nach Eintritt der Pubertät nicht weiter. Die Therapie der Wahl ist die Operation, die häufig mehrfach erforderlich ist. Auch andere gutartige Tumoren können wegen ihres lokalen Wachstums gefährlich werden. So kam in der Mainzer HNO-Klinik ein Osteofibrom zur Operation, welches den Nasenrachen ausfüllte und weit in die linke Kieferhöhle, das Siebbein, die Keilbeinhöhle und in Richtung der mittleren Schädelgrube gewachsen war. Nach sorgfältiger Eukleation des expansiven Tumors wurde kein Rezidiv beobachtet.

Unter den bösartigen Tumoren tritt beim Kind das Karzinom in den Hintergrund. Cocchi berichtet von einem 12-jährigen Jungen mit Epipharynxkarzinom, der zwei Monate nach dem ersten Symptom starb. Etwas häufiger findet sich das Lymphoepitheliom (Schmincke), welches histologisch aus einem Retikulum epithelialer Elemente mit Anhäufung lymphocytenartiger Geschwulstzellen, die sich von den Gefäßen herleiten, besteht. Im Vordergrund stehen die Sarkome. Histologisch werden sie unterteilt in Spindel- und Rundzellensarkome, polymorphzellige oder ganz undifferenzierte Sarkome, Lymphosarkome und Retothelsarkome. Die beiden letzten sind am häufigsten. Rhabdomyosarkome sind sehr selten. Das Retothelsarkom nimmt eine Sonderstellung ein und wurde erstmals von Roulet von den übrigen Sarkomarten abgetrennt. Es geht von den Belegzellen des Gitterfasergerüsts, den Retothelien der Lymphknoten, aus, wobei das Epithel keinen Anteil an der Wucherung nimmt. Man unterscheidet den geringreifen, afibrillären und den reifen Typ mit reichlichen Fibrillen im Retikulum. Über das klinische Bild berichteten Eigler, Kindler, Schwab u. a. Die Retothelsarkome wachsen lokal relativ langsam, setzen aber bereits sehr früh regionäre und Fernmetastasen. Sie kommen meist in nicht nekrotisierenden Formen vor und bieten daher oft zunächst das Bild einer harmlosen Rachenmandelhyperplasie. Hinzu kommt noch, daß sie besonders häufig von entzündlichen Begleiterscheinungen überdeckt sind, ja mit Entzündungen in einer gewissen Wechselwirkung stehen, insofern als Entzündungen ein schnelleres Tumorwachstum und umgekehrt zu bedingen scheinen. Wegen der erschwerten Frühdiagnose ist die Prognose als sehr ungünstig zu bezeichnen, obwohl eine hohe Strahlensensibilität vorliegt.

Über einen Fall eines Nasenrachensarkoms aus der Mainzer HNO-Klinik wird im folgenden berichtet.

Bei einem gut drei Jahre alten Mädchen wurde in dieser Klinik Ende Mai 1959 der operative Verschluß einer angeborenen Spalte im weichen Gaumen durchgeführt. Bei der Entlassung war die Spaltbildung reizlos zugeheilt. Das Kind befand sich in einem mäßigen Allgemeinzustand. Der HNO-Befund war bis auf eine mittelgroße, völlig unverdächtige Rachenmandel unauffällig. Die Rachenmandel wurde absichtlich belassen, weil bei Gaumenspalten-trägern auch nach Verschluß der Gaumenspalte Sprachstörungen auftreten können, wenn man die kompensatorisch vergrößerte Rachenmandel entfernt. Gut 3 Monate später wurde in der Ambulanz der Klinik eine Kontrolluntersuchung durchgeführt, die keine Besonderheiten ergab. Kurz danach sei den Eltern eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes aufgefallen. Das Kind habe plötzlich schlecht gegessen, viel gehustet und stark an Gewicht verloren. Seit dieser Zeit sei die Nase zunehmend zugegangen, und das Kind habe schließlich nur noch durch den Mund atmen können. 4 Wochen nach der ambulanten Kontrolluntersuchung, also gut 4 Monate nach der Entlassung aus stationärer Behandlung, wurde das Mädchen erneut stationär aufgenommen mit der Diagnose des überweisenden HNO-Facharztes: juveniles Nasenrachenfibrom, einer Diagnose, die von vornherein als falsch bezeichnet werden mußte: nur männliche Individuen erkranken an juvenilem Nasenrachenfibrom. Es bestand starke Kachexie mit Hervorstehen aller Körperknochen, deutlich hörbares Atemgeräusch bei reiner Mundatmung, erhebliche Blässe und weinerliches Verhalten. Der Lokalbefund ließ in der Tiefe der linken Nase weiches, polypöses Gewebe erkennen. Bei der Inspektion der Mundhöhle fiel ein etwa hühnereigroßer Tumor auf, der den weichen Gaumen nach unten verdrängte. Ein Abszess, an den man wegen der Fluktuation denken konnte, wurde durch Stichincision ausgeschlossen. Bei Vorziehen des weichen Gaumens sah man ein bläulich - weißes Gewebe, welches sehr weich war und leicht blutete. Die Narbe der Gaumenspaltoperation war reizlos. Der übrige Befund war unauffällig, Lymphknoten konnten nicht getastet werden. Das Blutbild war o.B., die Senkung leicht beschleunigt. Ophthalmologisch fand sich angedeutete Protrusio bulbi bei normalem Fundus und intakter Motilität. Röntgen-Aufnahmen des Schädels in zwei Ebenen und nach Schüller ergaben keine Besonderheiten. Auf der Schädelbasisaufnahme waren die Konturen der Foramina an der Schädelbasis nicht mehr deutlich. Eine zweimalige Probeexcision ergab bei der histologischen Unter-

suchung das Vorhandensein eines Sarkoms, ohne daß eine weitergehende Differenzierung der anaplastischen Tumorelemente möglich war. Da eine Operation angesichts des Charakters der Geschwulst und seines schnellen Wachstums nicht infrage kam, wurde sofort eine Röntgenbestrahlung des Nasenrachens von zwei seitlichen Feldern mit Einzeldosen von je 200 r sowie eine cytostatische Therapie durch intravenöse Applikation von täglich 50 mg Endoxan eingeleitet. Unter dieser Behandlung wurde der Tumor zunächst etwas kleiner, und der Allgemeinzustand besserte sich. 14 Tage später kam es jedoch trotz fortgeführter Behandlung wieder zu Größenzunahme der Geschwulst, zur Protrusio bulbi links und Vorwölbung bzw. Schwellung der ganzen linken Gesichtshälfte mit stärkeren Schmerzen. Weil die eingeschlagene Therapie offenbar wirkungslos war und Unverträglichkeitserscheinungen von Seiten der Röntgenbestrahlung bestand, wurde diese nach Erreichen einer Dosis von 3000 r abgesetzt. Unter den gleichen Kautelen erfolgte dann 4 Wochen nach der Aufnahme die Entlassung nach Hause, zumal die Eltern - aufgeklärt über die Prognose und die Vergeblichkeit unserer Bemühungen - verständlicherweise darauf drängten. Bis zu diesem Zeitpunkt waren insgesamt 1050 mg Endoxan verabreicht worden. Nebenerscheinungen von dieser Seite traten nicht auf, das Blutbild war normal. Wenige Zeit später ist das Kind zu Hause verstorben.

Der geschilderte Fall ist ein besonders deutliches Beispiel für das plötzliche Auftreten, das foudroyante Wachstum und damit die schlechte Prognose und die oft vergeblichen therapeutischen Bemühungen bei kindlichen Tumoren.

Grundsätzlich tritt bei der Behandlung kindlicher Malignome des Nasenrachens die operative Therapie etwas in den Hintergrund. Auch bei Karzinomen, die weniger strahlensensibel sind, wird meist eine Bestrahlung des Primärtumors versucht, eventuell unter gleichzeitiger prophylaktischer oder therapeutischer radikaler operativer Ausräumung der Halslymphknoten. Die Sarkome als besonders strahlensensible Tumoren bieten sich ohnehin für eine radiologische Therapie an. Hier kommt neben der modernen Megavoltbestrahlung auch noch die Einlage verformbaren strahlenden Materials (Plastobalt) infrage. Selbstverständlich muß vorher nach einer Generalisierung, d. h. nach Fernmetastasen gefahndet werden. Falls solche bereits vorhanden sind, bleibt lediglich noch die Chemotherapie, die ohnehin in jedem Falle zusätzlich durchgeführt werden sollte und auch in mehreren Fällen zumindest zeitweise beachtbare Erfolge aufzuweisen hat. All das kann aber nicht darüber hinwegtäuschen, daß kindliche Nasenrachensmalignome eine besonders schlechte Prognose haben.

Die bösartigen Geschwülste des Oberkiefers bzw. der Nasennebenhöhlen und der Nase sind beim Kind etwa ebenso häufig wie die Nasenrachentumoren. Schlösser gibt etwa die gleiche Zahl an, Calvet hat, wenn man die erwähnten Lokalisationen zusammenfaßt, sogar ein Drittel mehr zu verzeichnen. Bei Rush sind es nur 5 Fälle gegenüber 17 im Nasenrachen. Im Material der Mainzer HNO-Klinik finden sich 4 Fälle, wobei der eine vorwiegend die Orbita betrifft. Eine Einteilung nach der Lokalisation in oberflächliche, mittlere und tiefe Tumoren nach Seibileau oder in der neben zahlreichen anderen Autoren auch von Pietrantonì modifizierten Art ist beim Kinde meist nicht möglich und nicht nötig, da das knöcherne Volumen so gering ist, daß der Tumor sehr bald den gesamten Knochen einnimmt. Bei der histologischen Differenzierung treten auch hier wieder die Karzinome zurück (s. Tabelle 1 - 3). Boeninghaus fand 1961 in der von ihm gesichteten deutschen Literatur nur 8 Fälle, deren Entstehung er auf liegengebliebene Epithelkeime beim Zusammenschluß von Ober- und Zwischenkiefer zurückführte. Am meisten finden sich die Sarkome verschiedener Differenzierung, wobei das Retothelsarkom nicht selten ist. Äußerst selten ist das maligne Melanom. Aus der Nachbarschaft können gelegentlich Geschwülste anderer Bauart hervorgehen. So beschreibt Rush zwei Adamantinome bei Kindern, die manchmal maligne entarten können. Hierher gehören auch die Basaliome, die von der äußeren Haut des Gesichtes einwachsen können, sowie endokraniale Tumoren wie Meningeome, Meningoblastome und andere. So beobachtete Hage bei einem 3 Monate alten Kind ein Gliom, einen klinisch oft bösartigen Tumor, der im Bereich der Nasenwurzel saß, zu Deformierung des Knochens führte und sich rhinoskopisch als glatter, derber, roter, nicht blutender Tumor darstellte.

Genau wie beim Nasenrachentumor gilt für das Kind mehr noch als für den Erwachsenen wegen der lokalen Verhältnisse und der starken Progredienz die Wichtigkeit der Frühdiagnose. Diese ist verständlicherweise entsprechend der Entstehung in einem knöchernen Hohlraumssystem mit festen Wandungen sehr schwierig, wenn nicht unmöglich. In den meisten Fällen kommen die Patienten erst in einem fortgeschrittenen Stadium zur Behandlung. Zippel fand in Zanges Material nur 2,9 % Frühfälle. Diese Feststellung trifft für Kinder in besonderem Maße zu. Die Zeit zwischen erstem Symptom und Tumordiagnose, die im Durchschnitt mit 6 - 10 Monaten angegeben wird, ist beim Kind sicher etwas niedriger, weil infolge schnellen Fortschreitens der Erkrankung bald kein Zweifel mehr an der Diagnose bleibt. Zu den Frühsymptomen gehören Schmerzen, entweder lokal oder auch Kopfschmerzen,

einseitig eitrig und bei Tumoren der Nasenhaupthöhle auch blutige Sekretion, einseitig verlegte Nasenatmung, Sensibilitätsstörungen der Haut und Schleimhaut, Zahnschmerzen und schließlich durch Verdrängungserscheinungen bedingte Auftreibung der Wangenweichteile, der lateralen Nasenwand sowie je nach hauptsächlichlicher Wachstumsrichtung des Tumors verschiedenartige Augensymptome (Seitenverdrängung und Protrusio bulbi). Später können dann auch noch Erscheinungen von Seiten der Hirnnerven auftreten und selbstverständlich Lymphknotenmetastasen, die aber nicht so im Vordergrund stehen wie beim Nasenrachentumor. Die Diagnose wird durch mögliche Überlagerung infolge entzündlicher Prozesse erschwert. Bei der vorderen Rhinoskopie findet man hin und wieder Polypen, die histologisch an sich gutartig sind, an ihrem Stiel aber Zeichen malignen Wachstums aufweisen und offensichtlich von dem Tumor durch die normalen Ostien in die Nase gedrängt sind. Die durch Punktion gewonnene Kieferhöhlenspülflüssigkeit wird in letzter Zeit mancherorts einer cytologischen Untersuchung unterzogen. Große Dienste leistet in der Diagnostik die Röntgenaufnahme in verschiedenem Strahlengang eventuell mit Tomographie, die man aber beim Kind mit Vorsicht anwenden sollte, um es nicht von vornherein einer zu großen Strahlenbelastung auszusetzen. Am sichersten ist bei Tumorverdacht noch die Probeexcision, die üblicherweise vom unteren Nasengang oder vom Mundvorhof aus vorgenommen wird. Schon zur Klärung des Geschwulstcharakters ist sie unumgänglich und entscheidet über die einzuschlagende Therapie.

Über 4 Fälle aus der Mainzer Universitäts-Hals-Nasen-Ohren-Klinik soll im folgenden ausführlicher berichtet werden.

1. Fall

Bei einem knapp 13-jährigen Knaben trat Anfang Dezember 1952 eine gerstenkornartige Entzündung am rechten Auge und gleichzeitig eine weiche Schwellung zwischen Auge und Ohr der gleichen Seite auf, die sich zum Mundwinkel hinunterzog. Schmerzen bestanden nicht. Ein hinzugezogener Zahnarzt bestrahlte mit Rotlicht. Als nach 3 Wochen keine Besserung auftrat, wurde das Kind in der HNO-Klinik vorgestellt und zur Klärung der Diagnose stationär aufgenommen. Es fand sich ein unauffälliger otoskopischer, rhinoskopischer und postrhinoskopischer Befund. Es bestand mäßige Kieferklemme. Im Mund zeigte sich ein kirschgroßer Tumor im Bereich der hinteren Zahnleiste rechts, der gegenüber einer ambulanten Untersuchung eine Woche vorher bereits um das Vierfache zugenommen hatte. Die rechte Wangen- und Schläfengegend waren teigig aufgetrieben, Druckschmerz bestand

nicht. Lymphome wurden nicht getastet. Der Allgemeinzustand war gut, die BSG leicht beschleunigt. Die pädiatrische Allgemeinuntersuchung und der ophthalmologische Befund waren o.B. Die Röntgendiagnostik ergab einen destruierenden Tumor ausgehend von der lateralen Wand der rechten Kieferhöhle, der bis auf das Keilbein übergegriffen hatte. Das übrige Skelett und die Lunge waren frei. Der histologische Befund des in der Mundhöhle mit dem Thermokauter abgetragenen Tumors erwies sich als sarkomwertiges Fibromyxom. Es wurde eine Röntgenbestrahlung eingeleitet, bei der fraktioniert 2200 r auf den Tumor und 2000 r auf das rechte Halsfeld gegeben wurden. Der Tumor wuchs während dessen nicht weiter, schien sogar etwas kleiner zu werden, sodaß wie geplant zwei Monate später die Operation durchgeführt werden konnte. Dabei wurde sehr radikal vorgegangen, der ganze Oberkiefer bis auf die mediale Kieferhöhlenwand entfernt, der Tumor an der Schädelbasis bis zum Foramen ovale verfolgt und excidiert, der aufsteigende Unterkieferast mit Kiefergelenk reseziert und auch die laterale Hinterwand der Orbita geopfert. Die große Höhle wurde gethiert und mit Stenzmasse und vorbereiteter Oberkieferprothese verschlossen. Dann erfolgte primärer Weichteilverschluß. Histologisch handelte es sich jetzt um ein Spindelzellsarkom. Der Heilverlauf gestaltete sich komplikationslos. Wie vorgesehen wurden 1/2 Jahr später das operierte Tumorbett und die ableitenden Lymphwege mit insgesamt 7000 r bestrahlt. Ein Rezidiv lag zu diesem Zeitpunkt (Dezember 53) nicht vor. Im Februar 54 war die rechte Wange derb und geschwollen. Eine Probeexcision ergab ein Rezidiv des Spindelzellsarkoms. Es erfolgte erneute Bestrahlung mit 7600 r lokal und 3200 r auf die Lymphwege. Die Bestrahlung war damit bis zum Äußersten gegangen, die Möglichkeiten von dieser Seite erschöpft. Im Juni 54 zeigte sich erneut ein großes Rezidiv. Im September reichte der Tumor vom Mund bis hinter das rechte Ohr, die Wange war unförmig aufgetrieben. Auf Drängen der Eltern wurde von der Oberkieferhöhle aus eine palliative Teilresektion des Tumors durchgeführt, wobei sich herausstellte, daß das Rezidiv anscheinend von der Flügelgaumengrube ausging. Noch im Herbst des Jahres erfolgte zu Hause der Exitus letalis.

Das Spindelzellsarkom des rechten Oberkiefers, welches bereits einen Monat nach dem Auftreten des ersten Symptoms einer gezielten Therapie zugeführt werden konnte, war bereits zu diesem Zeitpunkt sehr ausgedehnt. Trotz weitestgehender kombinierter operativer und röntgenologischer Behandlung kam es zu Rezidiven, die nicht mehr zu beherrschen waren und knapp 2 Jahre nach dem ersten Symptom zum Tode führten.

2. Fall

Am 22. 12. 1960 wurde ein 9 1/2-jähriges Mädchen mit der Diagnose Oberkiefersarkom links in die Klinik eingewiesen und aufgenommen.

Bei dem Kind waren im November 1960 mehrfach Nasenbluten, Kopfschmerzen und allgemeine Abgeschlagenheit aufgetreten, und es hatte deshalb einen HNO-Facharzt aufgesucht. Dieser stellte fest, daß der harte Gaumen links blutunterlaufen, etwas vorgewölbt und auf Druck schmerzhaft war. Die Zähne standen auf dieser Seite ganz unregelmäßig, waren aber selbst nicht schmerzhaft. Außerdem bestand eine Dakryocystitis. Die Röntgenaufnahme erbrachte eine homogene und dichte Verschattung der linken Kieferhöhle bei unauffälligem Siebbein. Im Blutbild zeigte sich bei sonst normalem Befund eine Thrombocytenvermehrung. Die von dem auswärtigen Fachkollegen durchgeführte Operation ergab, daß die faciale Wand der Kieferhöhle etwa zu 1/3 nach dem Naseneingang zu fehlte. Die Höhle selbst war mit einer bröckligen Schleimhautmasse ausgefüllt, die so sorgfältig wie möglich auch in der Siebbeingegend ausgeräumt wurde. Die histologische Untersuchung in einem auswärtigen Institut ergab eine sarkomatöse Geschwulstbildung, ohne daß die Differentialdiagnose Retothelsarkom oder lymphatisches Sarkom zu entscheiden war. Weil der behandelnde Kollege befürchtete, nicht im Gesunden operiert zu haben, erfolgte Überweisung an uns.

Bei der Aufnahme sah das Kind blaß aus, war aber in recht gutem Allgemeinzustand. In der linken Nase lag ein Drain, die Schleimhaut war stark geschwollen, es bestand kein Anhalt für Tumor. Im Mundvorhof links bestand eine Kieferhöhlenfistel, harter Gaumen und Alveolarfortsatz waren aufgetrieben. Die linke Wange war geschwollen mit einer festen Resistenz unter dem linken Auge, die tumorverdächtig war. Am Hals ließen sich kleine bewegliche Lymphknoten tasten. Augenhintergrund und Bulbus waren ophthalmologisch o. B. Die Röntgenaufnahme der Nebenhöhlen zeigte erwartungsgemäß nur eine Verschattung der linken Kieferhöhle. Der Thorax war röntgenologisch frei. Das Differentialblutbild entsprach der Norm.

In Anbetracht der Natur der Geschwulst erschien eine kombinierte cytostatische und röntgenologische Therapie am sinnvollsten. Es wurden täglich 50, dann 100 mg Endoxan verabreicht. Gleichzeitig begann eine konventionelle Röntgenbestrahlung auf den linken Oberkiefer und die metastasenverdächtige Halsregion. Nach wenigen Tagen kam es zu Unverträglichkeitserscheinungen mit Erbrechen, was auf das Endoxan zurückgeführt wurde, und dieses wurde deshalb abgesetzt. Wegen des bald wieder erhaltenen Allgemeinzustandes wurde

die Röntgentherapie ambulant fortgesetzt bis zu einer Dosis von 8000 r auf den Oberkiefer und 2600 r auf den Hals. Während der Bestrahlung und danach traten Allgemeinerscheinungen auf wie Übelkeit und Erbrechen, hohes Fieber, Leber- und Milzschwellungen und flüchtige Infiltrate in den Weichteilen der Beine, daß an Metastasen oder Toxizität von Tumorzerfallprodukten gedacht wurde. Im Blutbild traten bei normalem Ausstrich Anämie und Leukopenie auf, die sich auf Transfusion zurückbildeten. Das Befinden besserte sich dann recht gut, und im April 1961 bot auch eine röntgenologische Thoraxkontrolle keinen Anhalt für eine Generalisierung. Eine spätere Röntgenbestrahlung war geplant, eventuell auch eine Wiederaufnahme der cytostatischen Therapie. In der Folgezeit verloren wir das Kind zunächst aus den Augen, es kam erst im Juli 61 wieder zur Aufnahme in völlig desolatem Allgemeinzustand bei klinisch unauffälligem Lokalbefund. Wenige Stunden später verstarb es. Bei der Sektion fand sich eine myeloische Hyperplasie der Inneren Organe einschließlich des Knochenmarks sowie fast des gesamten lymphatischen Gewebes. Auch im Bereich der linken Kieferhöhle waren myeloische Infiltrate nachweisbar. Die Diagnose lautete: unreifzellige, tumorförmige Leukose und hämorrhagische Diathese.

Bei dem 9 1/2-jährigen Mädchen wurde wegen Nasenblutens, Kopfschmerzen, allgemeiner Abgeschlagenheit und röntgenologisch verschatteter linker Kieferhöhle auswärts die Kieferhöhlenoperation nach Caldwell - Luc durchgeführt, wobei die histologische Untersuchung der verdächtigen Schleimhaut ein undifferenzierbares Sarkom ergab. Es wurde eine cytostatische Therapie kombiniert mit Röntgenbestrahlung eingeleitet, wobei das Endoxan wegen Unverträglichkeit bald wieder abgesetzt werden mußte. Röntgenbestrahlung erfolgte bis 8000 r. Nach multiplen unklaren Allgemeinerscheinungen kam das Kind 8 Monate nach den ersten Beschwerden unter den Zeichen der Kachexie zum Tode. Die Sektionsdiagnose lautete unreifzellige, tumorförmige Leukose. Die erste histologische Diagnose (Sarkom der linken Kieferhöhle) hatte die Therapie der Erkrankung bei allerdings ohnehin infauster Prognose fehlgeleitet. Interessanterweise trat das erste Symptom dieser generalisierten Erkrankung im Bereich des linken Oberkiefers auf.

Fall 3:

Ein 7 1/2-jähriger Junge wurde im Mai 1963 in einer auswärtigen Klinik wegen eines Rhabdomyoleiosarkoms der rechten Orbita und des rechten Siebbeines behandelt. Der retrobulbär gelegene Tumor wurde durch Exenteratio orbitae und paralateronasale Siebbeinoperation rechts entfernt. Es wurde

Röntgenvor- und Nachbestrahlung durchgeführt. 1/2 Jahr später - Ende November 63 - wurde der Junge in der Ambulanz der Klinik vorgestellt mit der Frage der plastischen Versorgung der reizlosen und unverdächtigen Operationshöhle. Bei der vereinbarten Wiedervorstellung nur drei Wochen danach zeigte sich jedoch ein gut apfelgroßes, aus der rechten Orbita hervorragendes Rezidiv, und es folgte die stationäre Aufnahme. Außer dem lokalen Rezidiv konnte nirgends Tumorwachstum festgestellt werden, allerdings bestand an der rechten Halsseite eine fragliche Lymphknotenschwellung. Der Thorax war röntgenologisch frei. Im Hinblick auf die infauste Prognose wurde von allen radikalen radiochirurgischen Maßnahmen abgesehen und lediglich rein palliativ der Tumor aus der Orbita mit der Curette ausgekratzt und das Wundbett koaguliert. Außerdem wurde Endoxan als Stoßtherapie (400 mg Einzeldosis in größeren Abständen) verabreicht, um das Tumorwachstum etwas hintanzuhalten. Der histologische Befund bot jetzt das Bild eines Spindelzell- und Fibrosarkoms. Unter der cytostatischen Therapie kam es wenig später zu Schmerzen und Blutung aus einem erneut aufgeschossenen Tumor, der nochmals abgetragen wurde. Immer wieder zwischenzeitlich nach Hause entlassen, kam der Knabe Mitte März 64 wegen stärkerer Blutung aus dem Tumor wieder zur Aufnahme und starb wenige Tage später in komatösem Zustand.

Bei dem 8-jährigen Kind war es nach vorbestrahltem und voroperiertem Orbitasarkom und nach einem tumorfreien Intervall von 6 Monaten zu einem plötzlich aufschießenden Rezidiv mit foudroyantem Wachstum gekommen, welches trotz cytostatischer Therapie innerhalb von 3 Monaten zum Tode führte.

Fall 4:

Bei einem einjährigen Knaben, Bruder eines gesunden, eineiigen Zwillings, trat seit April 1964 links neben der Nase eine allmählich größer werdende, harte Schwellung auf. Es bestanden keine Schmerzen, und das Kind gedieh gut. Im Januar 65, also 3/4 Jahr nach Auftreten des ersten Symptoms, wurde erstmalig ein Arzt aufgesucht, der die sofortige Überweisung in die Klinik veranlaßte. Bei der Aufnahme war das linke Nasenlumen von lateral her eingeengt. Im Bereich des linken Oberkiefers, lateral der Nase, bestand eine knöcherne, nicht federnde Auftreibung, die auch vom Mundvorhof aus nachweisbar war. Bis auf eine mittelgroße Rachenmandel war der übrige HNO-Spiegelbefund unauffällig. Am Hals ließen sich keine Lymphknotenvergrößerungen tasten. Das Blutbild war ohne Besonderheiten. Die Röntgenaufnahmen der

Nasennebenhöhlen in zwei Ebenen zeigten einen pflaumengroßen Tumor des linken Oberkiefers, dessen Grenzen nicht überall sicher erkennbar waren. Wegen des Alters wurde auf Schichtung verzichtet. In Narkose erfolgte zur Klärung der Diagnose die Eröffnung der Kieferhöhle vom Mundvorhof aus. Dabei zeigte sich, daß der Knochen nur 1/2 mm dick war. Nach seiner Entfernung quoll ein ziemlich fester Tumor hervor, der den Knochen nicht infiltrierte. Nach Entfernung des Tumors fanden sich nach unten, oben, vorne und seitlich glatte, nicht infiltrierte knöcherne Begrenzungen. Nach hinten war der Tumor ins Siebbein eingewachsen und darüberhinaus mit einigen Zapfen in Richtung Flügelgaumengrube durchgebrochen. Eine sicher vollständige Ausräumung war ohne verstümmelnde Operation (Resektion des gesamten Oberkiefers einschließlich Gaumen) nicht möglich. Auf diese Radikalität wurde bei dem 1 1/2 Jahre alten Kind verzichtet, zumal die Diagnose noch nicht geklärt war. Die histologische Diagnose ergab dann ein Myxo-Fibro-Sarkom. Bei dem Charakter der Geschwulst war eine weitere Operation nicht vielversprechend. Nach Rücksprache mit dem Radiologen (Prof. Diethelm) wurde auch auf eine Telekobaltbestrahlung verzichtet, weil damit sicher bleibende Wachstumsstörungen und möglicherweise auch cerebrale Schädigungen verbunden gewesen wären. Es wurde dann eine cyto-statische Therapie mit Endoxan eingeleitet. Nachdem das Operationsgebiet gut verheilt war, erfolgte Verlegung in die Universitätskinderklinik (Prof. Köttgen), weil dort die notwendige Überwachung der Endoxanbehandlung besser gewährleistet war. Die Dosis wurde mit 100 mg pro die, zunächst intravenös und später per os, angesetzt und gut vertragen. Als Nebenwirkung kam es lediglich zu deutlichem Haarausfall. Nach insgesamt einem Vierteljahr wurde das Kind aus der stationären Behandlung entlassen, bekam aber zu Hause täglich 100 mg Endoxan per os unter ständiger Blutbildkontrolle. Bei einer Wiedervorstellung im Dezember 65 ließ sich kein Rezidiv erkennen, die Endoxanbehandlung wurde unverändert fortgesetzt.

Bei diesem gut 1 1/2 Jahre alten Kind wurde ein Myxo-Fibrosarkom der linken Kieferhöhle diagnostiziert. Der Haupttumor wurde operativ entfernt, Ausläufer in der Flügelgaumengrube blieben aber sicher noch in situ. Auf größere Radikalität wurde angesichts des Geschwulstcharakters und der damit verbundenen bleibenden Wachstumsschädigungen sowohl in operativer als auch in radiologischer Hinsicht verzichtet. Es wurde eine Behandlung mit dem Cytostatikum Endoxan angesetzt in der Dosierung von 100 mg per os, die jetzt noch läuft. Die Zeit zwischen erstem Symptom und Therapiebeginn betrug 9 Monate. Seitdem befindet sich das Kind fast ein Jahr unter Endoxanbehandlung und ist jetzt rezidivfrei.

Die Therapie von Nasen- und Nebenhöhlektumoren bei Kindern wird neben den mehrfach angeführten Gesichtspunkten (histologischer Bau, schnelles Wachstum usw.) geprägt von den anatomischen Gegebenheiten. Die radikale Operation ist sehr schwierig, weil die Tumoren auf die Buchten und Spalten des knöchernen Schädels übergreifen. Sie würde, ebenso wie die radiologische Therapie, zumindest im Kleinkindesalter zu schweren Verstümmelungen führen. Außerdem kommt man wegen der erschwerten Diagnostik und der hohen Malignität der Geschwülste meist zu spät, wie vor allem die Fälle 1 und 3 illustrieren. Mittels cytostatischer Therapie wurden teilweise beachtliche Erfolge erzielt, obwohl Dauerheilungen sehr fraglich sind. Es liegen hier noch nicht genügend lange Beobachtungen vor. Leider muß gesagt werden, daß eine erfolgreiche Behandlung nur bei relativ langsam wachsenden Geschwülsten möglich erscheint, was beim Kind aber nur recht selten der Fall ist.

Bösartige Tumoren von Unterkiefer, Mundhöhle und Zunge sind beim Kind selten. Auch in den oben angeführten Tabellen nehmen sie keinen großen Raum ein. Meist sieht man gutartige Tumoren, die dentogenen Ursprungs sein können wie Odontome, Adamantinome und die Tumoren der bindegewebigen Reihe. Rush berichtet von zwei Riesenzelltumoren, die zu Rezidiven neigen. Beide wurden durch Operation geheilt, die kosmetischen und funktionellen Ergebnisse waren gut. Der selbe Autor sah ein Rhabdo-Myo-Sarkom der Zunge, welches therapieresistent war, sehr schnell wuchs und zum Tode führte. Die Diagnose ergibt sich aus der Inspektion und Palpation des relativ gut zugänglichen Gebietes bzw. aus der Probeexcision mit histologischer Untersuchung. Die Therapie liegt vorwiegend auf dem operativen Sektor, kombiniert mit radiologischer Behandlung.

Wesentlich häufiger sind die Geschwülste des Rachens und hierbei wieder die der Tonsillen. Eigenartigerweise fanden Rush und Benjamin in ihrem ziemlich großen Material nur einen Fall von Tonsillensarkom. Bei Calvet hingegen stehen Tonsillenmalignome an dritter Stelle (11 von 103). Schlösser berichtet von zwei Fällen, Neugebauer hat bei nur neun kindlichen Malignomen vier Tonsillentumoren gesehen. Auch Runge gibt mehrere Fälle an. Eine ausführliche Darstellung der Tonsillensarkome veröffentlichten Mollica und Aragno, die neben zwei eigenen Fällen 71 aus der Literatur aufführten. Aus der Mainzer HNO-Klinik ist kein Fall bekannt. Tonsillenzarzinome kommen beim Kind praktisch überhaupt nicht vor. In den hier hauptsächlich verwerteten Arbeiten wird kein einziger Fall angegeben. Nach Mündnich war der

jüngste Patient mit einem Tonsillenkarzinom 16 Jahre alt. Es handelt sich also so gut wie immer um ein Sarkom, wobei sich Lymphosarkom und Retothelsarkom etwa die Waage halten. Die Symptomatik wird besonders beim Retothelsarkom vielfach durch Entzündung überlagert (Kindler, Leisse). Bei der Häufigkeit banaler kindlicher Tonsillitiden und Mandelhypertrophien ist die Diagnose nicht leicht. Wichtig ist, stets bei einseitiger Tonsillenvergrößerung an eine Geschwulst zu denken. Mollica und Aragno fanden von 71 Fällen nur zwei doppelseitige. Dabei spielt das Alter des Kindes keine Rolle, der früheste bekannte Fall war ein drei Monate altes Kind. Als erstes Symptom macht sich auch öfter eine regionäre Lymphknotenschwellung bemerkbar (Ward und Hendrik u. a.). Die Probeexcision aus der Tonsille klärt die Diagnose. Dabei wird von vielen Autoren darauf aufmerksam gemacht, daß die PE mit größter Schonung vorzunehmen sei, da gerade die kindlichen Sarkome infolge ihrer großen Wachstumsenergie bei jedem zusätzlichen Reiz zu rascher Größenzunahme und schneller Metastasierung neigten. Aus diesem Grunde kommt auch nur in den echten Frühfällen, in denen mit Sicherheit noch keine Metastasen vorhanden sind, die chirurgische Therapie infrage. Gewöhnlich muß die Strahlentherapie eingreifen. Der Rachen wird dabei von beiden Seiten bestrahlt und zumindest das gleichseitige Halsfeld mit einbezogen. Möglichst gleichzeitig sollte mit Cytostatika begonnen werden, die noch über Monate hinaus gegeben werden müssen. Mollica und Aragno wollen die radiologische Behandlung mit Cortison unterstützen, was von einigen anderen Autoren abgelehnt wird. Wie problematisch die Strahlentherapie werden kann, bei der man immer vor dem Dilemma steht, den Tumor mit Höchstdosen zu vernichten, aber das gesunde Gewebe zu schonen, zeigt ein Fall, über den L. Runge berichtet. Hierbei war es bei einem Kind mit einem Tonsillensarkom nach Operation und mehrfacher Bestrahlung plötzlich zu einer massiven Blutung aus dem Mund im Bereich des Tonsillenbettes gekommen, die sofort zum Tode führte. Die Sektion ergab ein Aneurysma der A. carotis externa, das rupturiert war und zu einer Blutung in die Mundhöhle geführt hatte. Diese Veränderungen waren offensichtlich als Strahlenfolge aufzufassen, da bei sorgfältiger Untersuchung keinerlei Tumorgewebe mehr nachweisbar war. Die Prognose ist auch hier wegen der mehrfach erwähnten Bedingungen kindlicher Sarkome schlecht. Runge berichtet von einem geheilten Fall, Calvet gibt von seinen 11 Fällen 5 als geheilt an (5-Jahresheilungen). Mollica und Aragno jedoch stellten fest, daß von den 71 kindlichen Tonsillensarkomen nur drei eine längere Überlebensdauer nach kombinierter chirurgisch-radiologischer Behandlung hatten.

Bösartige Geschwülste des äußeren Ohres kommen beim Kinde sehr selten vor. Neumann berichtet über einen Fall von malignem Lymphozytom der Ohrmuschel, welches offenbar aus einem öfter zu sehenden benignen Lymphozytom (Bärfverstedt) hervorgegangen war und durch radiologische Therapie geheilt werden konnte. Sonst kommt am äußeren Ohr praktisch nur noch das maligne Melanom in Betracht, welches aber extrem selten gefunden wird.

Im Mittelohr treten hin und wieder Rhabdomyosarkome auf, die von embryonalem Muskelgewebe ausgehen sollen. Auch diese Tumorart wird kaum gesehen.

Anders ist es mit den knöchernen, den Felsenbeintumoren, die öfter beobachtet werden. Neben ganz vereinzelt Metastasen ossophiler Geschwülste ist es vor allem das Ewingsarkom, über das hier etwas ausführlicher berichtet werden soll, da es vorwiegend im Kindes- und Jugendalter auftritt. Es ist ein unreifzelliges, retikuläres Knochenmarksarkom. Zuerst beschrieb es Ewing, später haben sich viele Autoren ausführlich damit beschäftigt (Connor, Copeland, Maak, Theissing u. a.). Zu etwa 90 % tritt es in den ersten beiden Lebensjahrzehnten auf, und zwar vorwiegend in den großen Röhrenknochen im Bereich des stärksten Wachstums (Metaphysen). Im HNO-Bereich kommt es auch an anderen Lokalisationen vor, weitaus am meisten jedoch im Felsenbein. Cocchi beschrieb von 16 Fällen einen Sitz in einem Halswirbel, einen anderen in der knöchernen Nase. Das Ewingsarkom zeichnet sich klinisch dadurch aus, daß es sehr gerne und sehr früh metastasiert. Das klinische Bild beim Felsenbeinsarkom ist zunächst recht unauffällig. Beim Auftreten der ersten Symptome hat der Tumor meist seine Umgebung schon weitgehend infiltriert. Die Symptomatik ist gekennzeichnet durch entzündliche Erscheinungen, wie sie bei Otitiden auch vorkommen können. Es treten Schmerzen auf, erhöhte Temperaturen, Ohrensausen, Hörverschlechterung und eitrige Sekretion aus dem Gehörgang. Dieser ist meist zugeschwollen oder von Granulationen angefüllt, sodaß das Trommelfell schlecht übersehbar ist. Gleichzeitig kann eine Fazialisparese auftreten. Später kommt es dann auch zu Ausfällen anderer Hirnnerven (Abducens, Trigeminus, Oculomotorius). Das Röntgenbild nach Schüller und Stenvers kann unter Umständen nur entzündliche Erscheinungen mit Verschleierung der Zellen bieten oder auch schon weitgehende Veränderungen zeigen wie Auflösung der Konturen der Pyramidenoberkante, Tumorschatten usw. Diese Befunde können aber gelegentlich auch durch ein Cholesteatom verursacht werden. Die Sicherung der Diagnose ergibt dann die operative Eröffnung der Mittelohrräume zur Gewin-

nung von Material für die histologische Untersuchung bzw. zur operativen Ausräumung des Tumors. Daß wegen der Überlagerung durch entzündliches Granulationsgewebe auch bei der histologischen Untersuchung noch Schwierigkeiten auftreten können, zeigte am besten ein eigenes Beispiel. Über zwei Fälle aus der Mainzer Klinik wird berichtet.

1. Fall:

Im September 1954 wurde ein 5 3/4 Jahre alter Knabe unter dem Verdacht eines eosinophilen Granuloms oder Malignoms des rechten Mittelohres stationär aufgenommen. Zwei Monate vorher war wegen einer akuten Mittelohrentzündung von einem auswärtigen Fachkollegen auf dieser Seite die Paracentese vorgenommen worden. Dieser Kollege sah wegen kurzfristig aufgetretener Fazialisparese rechts das Kind 4 Wochen später wieder. Weil der Gehörgang mit entzündlichen Granulationen ausgefüllt war und sich röntgenologisch eine beginnende Einschmelzung im Mastoid darstellte, entschloß er sich zur Antrotomie und fand dabei unter Druck stehenden Eiter. Die Granulationen wurden abgetragen. Die histologische Untersuchung ergab chronisch-entzündliche Veränderungen mit starker retikulohistiocytärer Reaktion und eosinophilen Leukocyten. Da es danach immer wieder zum Aufschießen von Granulationen kam, wurde ein atypisches Krankheitsgeschehen angenommen und das Kind eingewiesen. Es fand sich rechts eine retroaurikuläre Narbe, die von Granulationen überwuchert war. Mit der Sonde war kein Knochen zu fühlen. Der Gehörgang war mit Granulationen ausgefüllt, das Trommelfell nicht zu übersehen. Der übrige Spiegelbefund bot keine Besonderheiten. Es bestand eine Fazialisparese rechts. Die Allgemeinuntersuchung einschließlich Blutbild war unauffällig. Röntgenologisch zeigte sich rechts die Operationshöhle mit wolkiger Verschattung im Bereich der hinteren Gehörgangswand. In Narkose wurde die Radikaloperation des rechten Ohres durchgeführt. Dabei stellte sich heraus, daß der ausgesprochene Warzenfortsatz, das Antrum und die gesamte Paukenhöhle von teils weichen, teils derben Granulationen ausgefüllt waren. Nach Abtragen der hinteren Gehörgangswand, Durchschlagen der Brücke und Schaffung eines Zuganges zum epitympanalen Raum wurde die gesamte Pauke sorgfältig von allen Granulationen mitsamt den Gehörknöchelchen befreit. Das Trommelfell war nicht mehr vorhanden. Nach Gehörgangsplastik erfolgte primärer Wundverschluß. Histologisch fand sich nur völlig unverdächtiges Granulationsgewebe. Die Radikalhöhle füllte sich bald wieder mit Granulationen, deren histologische Untersuchung wieder nichts Besonderes bot. Da die starke Granulationsneigung unverändert anhielt,

wurde eine Ohrnachoperation vorgenommen. Dabei wurden wieder die Granulationen ausgeräumt und die Operationshöhle noch etwas erweitert. Bei Revision der Paukenhöhle gelangte man in Richtung der Pyramidenspitze in eine tiefe, von Granulationen ausgefüllte Höhle, die bis in den Bereich der äußersten Pyramidenspitze zu reichen schien. In der Tiefe wurde weiches, nicht pulsierendes Gewebe getastet, welches unverändert belassen wurde. Die feingewebliche Untersuchung ergab abermals (zum vierten Male) keinen Anhalt für Malignität oder Spezifität. Von klinischer Seite wurde die Diagnose eines wahrscheinlichen eosinophilen Granuloms oder einer Retikuloendotheliose gestellt. Der Allgemeinzustand verschlechterte sich im folgenden, es kam zu leichten Sickerblutungen aus der Höhle und im Nasenrachen (durch die Tube?). Eine erneute Röntgenaufnahme zeigte rechts einen kirschgroßen Aufhellungsherd im Gebiet der Pyramidenspitze. Eine nochmalige PE ergab entzündliches Granulationsgewebe mit stellenweiser myxomatöser Gewebsstruktur. Ophthalmologisch und internistisch wurden an dem Jungen keine weiteren Krankheitserscheinungen wahrgenommen. Jetzt ergab eine sechste, besonders tiefgreifende Probeexcision erstmals Anhalt für eine sarkomartige Neubildung. Bei einer neuerlichen Rezidivoperation war die ganze Höhle mit weichen Tumormassen ausgefüllt. Der Tumor hatte die Vorderwand der Pyramide durchbrochen und war in die Flügelgaumengrube und das Spatium parapharyngicum eingewachsen. Eine curative, radikale Entfernung des Tumors kam nicht mehr infrage. Das entnommene Gewebe ließ keinen Zweifel am Vorliegen eines Sarkoms aufkommen. Jegliche Therapie wurde abgesetzt, zumal der Tumor nach dem Rachen und Gaumen durchgebrochen war. Eine versuchsweise angesetzte Bestrahlung mußte wegen des schlechten Allgemeinzustandes nach wenigen Tagen wieder abgebrochen werden. In den nächsten Tagen kam es zur Abducensparese, der durchgebrochene Tumor hatte inzwischen den ganzen Nasenrachenraum ausgefüllt. Bei hohem Fieber und zunehmender Somnolenz starb das Kind wenige Tage darauf, drei Monate nach Aufnahme in die Klinik und drei Wochen nach erstmaliger Feststellung der Diagnose.

Bei dem knapp sechsjährigen Kind handelte es sich um ein Felsenbeinsarkom, welches sich zunächst mit den Symptomen einer akuten Otitis media bemerkbar machte. 4 Wochen später trat Fazialisparese auf, und im Gehörgang kam es zu verstärkter Granulationsbildung, weshalb die Antrotomie durchgeführt wurde. Wegen immer wieder neu aufschießender Granulationen, die nicht zum Bild einer normalen Entzündung passen wollten, wurde insgesamt viermal das Ohr operiert. Eine gezielte Therapie durch Bestrahlung wurde nicht

eingeleitet, da erst die histologische Untersuchung der sechsten Probeexcision, vier Monate nach Beginn der Erkrankung, das Vorliegen eines Sarkoms ergab. Der Tumor brach schließlich in die Flügelgaumengrube sowie in Nasenrachen und Mundhöhle durch. 3 Wochen nach Sicherung der Diagnose starb das Kind. Bei der Sektion fand sich außer dem breitflächig die Schädelbasis durchwachsenden Felsenbeinsarkom ein Kleinhirnsabszeß. Fernmetastasen waren nicht vorhanden. Die Besonderheiten dieses Falles liegen also in der Maskierung durch entzündliches Granulationsgewebe, wodurch auch die Probeexcision beziehungsweise die histologische Untersuchung zu falschen Ergebnissen geführt hatten. Eine Heilung wäre aber sicher auch bei früher einsetzender radiologischer Behandlung infolge der verstärkten bösartigen Potenz des Tumors nicht möglich gewesen. Cytostatica standen uns damals zur klinischen Anwendung noch nicht zur Verfügung.

Fall 2:

Ein dreijähriger Junge wurde Mitte 1954 mit Facialis-Abducens- und Okulomotoriusparese rechts in die Kinderklinik der Universität aufgenommen und kurz darauf wegen Verdachts auf Felsenbeintumor in die HNO-Klinik verlegt. Bei der Aufnahme war der rechte Gehörgang in seinem knöchernen Anteil von oben her durch eine harte Gewebswucherung auf ein Viertel seines Lumens eingeengt. Vom Trommelfell war nur ein kleines, reizloses Fragment sichtbar. Der übrige HNO-Spiegelbefund war normal. Auf der Stenversaufnahme fehlten rechts die Konturen der Pyramidenspitze fast vollständig. Die Mastoidzellen waren etwas verwaschen bei teilweiser Hemmung der Pneumatisation. Spontaner oder latenter Nystagmus bestand nicht, das rechte Labyrinth war auf Eiswasser nicht erregbar. Es erfolgte operative Revision, wobei sich schon in der Gegend der spina supra meatum Tumorgewebe fand, das auch die ganze Paukenhöhle ausfüllte. Der N. facialis war in seinem horizontalen Verlauf unterhalb des Bogenganges durch infiltrierendes Einwachsen der Geschwulst zerstört. Nach Entfernung des Tumors aus der Paukenhöhle konnte man eine Tumorstraße nach dem Innern der Felsenbeinpyramide weiterverfolgen. In der Tiefe ließ sich der Tumor weder gegen die Dura noch gegen das Gehirn abgrenzen, man gelangte ohne weiteres in Gehirngewebe. Die Operation wurde abgebrochen, nachdem die Geschwulst makroskopisch soweit wie möglich entfernt worden war. Die histologische Diagnose lautete: unreifer und undifferenzierter Tumor, der die Markräume einnimmt, also ein Sarkom. Wenige Tage nach der Operation entstanden in der Operationshöhle frische Granulationen, weshalb Bestrahlung mittels in die Höhle

eingelegeten Plastobalts erfolgte. Innerhalb von 45 Stunden strahlte die Substanz 8550 r ab, die Bestrahlung wurde gut vertragen. Der Hirnnervenbefund blieb währenddessen unverändert. 10 Tage später wurde im Zuge einer zweiten Operation der ganze Labyrinthblock ausgemeißelt und die Pyramiden spitze ausgeräumt. Anschließend für 24 Stunden nochmalige Einlage radioaktiven Kobalts. Im weiteren Verlauf kam es zu intermittierenden meningeischen Erscheinungen, die sich klinisch durch schwankende, hohe Temperaturen, zeitweise Somnolenz bei nur geringen Schmerzen und Liquorzellzahlen zwischen 2000 und 6000 Drittel Zellen manifestierten und durch Antibiotika kaum zu beeinflussen waren. Schließlich trat infolge zunehmenden Kräfteverfalls, Exsiccose und Kachexie der Tod ein, sieben Wochen nach Therapiebeginn.

Bei dem dreijährigen Knaben waren die ersten Symptome eines Felsenbeinsarkoms Ausfall der Hirnnerven III, VI und VII, ein Zeichen, daß der Tumor bereits an die Schädelbasis vorgedrungen war. Die Diagnose wurde durch histologische Untersuchung gestellt. Im Gefolge eines zweimaligen operativen Eingriffs, bei dem mit der Entfernung des Labyrinthblocks und der Pyramiden spitze der Tumor scheinbar größtenteils entfernt werden konnte, wurde eine Kontaktbestrahlung mit radioaktivem Kobalt vorgenommen. Postoperativ kam es zu einer im Verlauf sehr schwankenden, therapieresistenten Meningitis, die bei zunehmender Kachexie zum Tode führte.

Aus den dargelegten Krankengeschichten, die typische Beispiele sind, ist ersichtlich, wie aussichtslos die Therapie von Felsenbeinsarkomen ist. Am bösartigsten sind die fast ausschließlich beim Jugendlichen vorkommenden Ewingsarkome. Sie haben starke Wachstumstendenz und metastasieren meist schnell. Eine Therapie setzt infolge der anatomischen Gegebenheiten in der Regel zu spät ein, weil die ersten Symptome entweder andersartigen Erkrankungen entsprechen und somit verkannt werden (Fall 1), oder weil sie erst in einem späten Krankheitsstadium auftreten. Die Ewingsarkome sind zwar ziemlich strahlensensibel, rezidivieren aber fast immer. Dauerheilungen sind kaum bekannt (Auler, Cocchi, Maak u. a.).

Etwas freundlicher sind die Aussichten bei den Larynx tumoren des Kindesalters. Hier treten nur vereinzelte Fälle von Sarkomen in Erscheinung, am relativ häufigsten sieht man noch das Rhabdomyosarkom. Ansonsten findet man, ähnlich wie beim Erwachsenen, vorwiegend Karzinome. Grundsätzlich ist das Kehlkopfkarcinom beim Kind eine seltene Erkrankung. Das von Ward für

diesen Tumorsitz angegebene Verhältnis Kind : Erwachsener = 1 : 100 scheint noch zu hoch gegriffen zu sein. In der Literatur ist öfter über Einzelfälle berichtet worden, größere Aufstellungen gibt es nur wenige. Rush hat in seiner Arbeit über kindliche Tumoren keinen Fall. Schlösser fand in der Literatur zwei Fälle, v. Droste beschreibt einen Fall bei einem 7-jährigen. Calvet hatte 1953 in seinem Material 9 Kehlkopfkarzinome, zu denen er später noch weitere 18 aus der Literatur fügte. Portmann und Philip gaben zwei eigene und aus der Literatur noch 14 Fälle an, die sich anscheinend teilweise mit denen von Calvet deckten. Aus der Mainzer Klinik können über einen Fall genauere Angaben gemacht werden. Obwohl das Kehlkopfkarzinom wie fast alle kindlichen Tumoren gegenüber dem beim Erwachsenen eine stärkere Wachstumstendenz hat, sind bei rechtzeitig einsetzender Therapie die Heilchancen nicht ungünstig. Frühe Metastasierung in die regionären Halslymphknoten ist allerdings nicht selten. Die Diagnose wird beim Jugendlichen erschwert und verzögert, weil die Symptome leicht fehlgedeutet werden. Die auftretende Heiserkeit, das Leitsymptom für Stimmbandtumoren überhaupt, wird für den beginnenden pubertären Stimmwechsel gehalten. Außerdem ist Heiserkeit beim Kinde oft durch lautes, anhaltendes Schreien und Rufen bedingt, sodaß es den Eltern mitunter kaum noch auffällt. Manchmal werden sie erst durch Atemnot auf einen ernsthaften Krankheitsprozeß aufmerksam gemacht und kommen damit unter Umständen zu spät in ärztliche Behandlung. Zur Ätiologie ist zu sagen, daß die öfter gesehenen Papillome des Kindesalters erfahrungsgemäß nur äußerst selten in Bösartigkeit übergehen. Auch nach oftmaliger mechanischer Abtragung der juvenilen Papillome wurde später kein Karzinom gesehen (Leicher, Kleinsasser). In fast allen Fällen, in denen es doch zu einer malignen Entartung von juvenilen Papillomen kam, war vorherige radiologische Behandlung nachweisbar, wodurch eine Gewebsirritation durch Beeinflussung der mitotischen Vorgänge erzeugt wurde (Full - Scharrer). Calvet hat unter seinen 27 kindlichen Larynxkarzinomen 6 solcher Fälle. Stadieneinteilung und Symptomatologie entsprechen im großen Ganzen dem Kehlkopfkrebs des Erwachsenenalters und sollen deshalb hier nicht näher erläutert werden. Auch in der Therapie gibt es keine wesentlichen Unterschiede zum Erwachsenen. Ihre Möglichkeiten werden recht gut durch einen Fall aus der Mainzer Klinik veranschaulicht.

Anfang Juli 1955 kam ein eben 15 Jahre alter Junge, bei dem etwa seit zwei Monaten Heiserkeit bestand, in klinische Behandlung. Die histologische Untersuchung einer auswärts vorgenommenen Probeexcision aus dem Kehlkopf ergab ein spinocelluläres Carzinom, welches möglicherweise aus einem Basaliom hervorgegangen war. Bei sonst unauffälligem HNO-Spiegelbefund war der rechte Kehlkopfeingang von der aryepiglottischen Falte bis zum Kehlkopfdeckel höckrig verdickt, die Beweglichkeit des rechten Stimmbandes eingeschränkt, das linke Stimmband frei beweglich. Von außen waren am rechten Venenwinkel vergrößerte verschiebliche Lymphknoten tastbar. Es handelte sich also schon um ein Kehlkopfkarzinom Stadium II. Nach erneuter Probeexcision, die ein solides Karzinom ergab, erfolgte Schildknorpelresektion mit Aufklappung der Halshaut zur Kontaktbestrahlung nach Chaoul. In gleicher Sitzung wurden die verdächtigen Lymphknoten der rechten Halsseite unter Wegnahme der V. jugularis exstirpiert. In den Lymphknoten ließen sich histologisch Metastasen eines soliden Karzinoms nachweisen. Bei der Nahbestrahlung wurden dem Kehlkopf 4500 r zugeführt. Eine anschließende Röntgenbestrahlungsserie erbrachte bei einer Oberflächendosis von 6000 r eine Herddosis am Tumor von 3800 r. Die Bestrahlung wurde bis auf eine stärkere Hautreaktion gut vertragen. Unter dieser Behandlung bildete sich die Geschwulst klinisch vollständig zurück. Im Januar 56 und August 56 wurden noch zwei weitere Bestrahlungsserien auf die rechte Halsseite von 4000 und 2000 r gegeben. Der Patient wurde in kurzen Abständen laryngologisch und allgemeinmedizinisch kontrolliert und gesund befunden. Im Januar 57 zeigte sich ein Rezidiv über dem rechten Stimmband in der Gegend des Recessus Morgagni. Bei der histologischen Untersuchung der Probeexcision fand sich ein Plattenepithelkarzinom. Der Tumor war streng auf eine Seite beschränkt, die Beweglichkeit beider Stimmbänder erhalten. Regionäre oder Fernmetastasen waren nicht feststellbar. Es wurde wegen des einseitigen Tumorsitzes und im Hinblick auf das jugendliche Alter dann die Hemilaryngektomie rechts durchgeführt, wobei sich zeigte, daß der Tumor nur supraglottisch gewachsen war. Weil vom Pathologen wegen des stark infiltrativen Wachstums der Geschwulst nicht mit Sicherheit gesagt werden konnte, ob sie wirklich im Gesunden entfernt worden war, erfolgte noch eine Nachbestrahlung nach Chaoul mit der Spitzanode, bei der 4200 r eingestrahlt wurden. Im Laufe des folgenden Jahres wurde in zwei Sitzungen das Laryngostoma verschlossen, ein Rezidiv ließ sich bei den Kontrollen nicht nachweisen, der Junge konnte recht gut sprechen. Weiterhin regelmäßig durchgeführte Kontrolluntersuchungen erweckten keinen Rezidivverdacht, bis sich im Mai 59 größer werdende Granulationen unter der vorderen Kommissur zeigten, die im histologischen

Bild einem Karzinomrezidiv entsprachen. Da alle chirurgischen und radiologischen Maßnahmen, den Kehlkopf zu erhalten, jetzt erschöpft waren, mußte die Laryngektomie durchgeführt werden. Der klinische und mikroskopische Befund des Operationspräparates ließen nun übereinstimmend hoffen, die Geschwulst im Gesunden entfernt zu haben. Metastatische Lymphknoten waren nicht mehr nachweisbar. Der postoperative Heilverlauf war regelrecht. Von einer Nachbestrahlung konnte wegen der Ektomie im Gesunden Abstand genommen werden. Oesophagusersatzsprache wurde nicht erlernt. Seit 1959 besteht Rezidivfreiheit, der Patient fühlt sich wohl und legt zur Zeit sein medizinisches Staatsexamen ab.

Bei dem 15-jährigen Jungen fand sich nach zwei Monate bestehender Heiserkeit ein histologisch gesichertes Karzinom der rechten Kehlkopfseite mit Halslymphknotenmetastasen rechts. Die rechte Halsseite wurde ausgeräumt, der Kehlkopf durch Chaoulbestrahlung und konventionelle Röntgenbestrahlung behandelt. Trotz weiterer prophylaktischer Röntgenbestrahlungen wurde wegen eines Rezidivs nach 1 1/2 Jahren die Hemilaryngektomie und abermals 1 1/2 Jahre später die Laryngektomie erforderlich. Seitdem besteht Rezidivfreiheit.

Wie wir sehen, unterscheidet sich die Behandlung des kindlichen Kehlkopfkrebsses so gut wie gar nicht von der beim Erwachsenen. Die Therapie der Wahl ist eine sorgfältige chirurgisch-radiologische Versorgung, wobei wegen der frühen Metastasierungsneigung dem regionalen Halslymphknotenbereich besondere Aufmerksamkeit zu schenken ist. Eine alleinige Strahlenbehandlung des Primärtumors ist infolge der hartnäckigen Neigung zu Rezidiven beim Kind besonders problematisch und bedarf einer erhöhten Sorgfalt in der postoperativen Kontrolle. Unter Umständen müssen bei Kindern, die sich schlecht spiegeln lassen, regelmäßige Narkoseuntersuchungen vorgenommen werden. Die Laryngektomie wird von Kindern nicht schlechter ertragen als von Erwachsenen, und auch die psychische Beeinflussung durch dieses große Trauma scheint nicht größer zu sein. Unter den genannten Gesichtspunkten ist trotz stärkerer Wachstumstendenz der Kehlkopfkrebs beim Kind mit einer relativ guten Prognose behaftet, vor allem, wenn man bedenkt, wie im Verhältnis dazu außerordentlich bösartig und infaust die übrigen bisher beschriebenen Malignome beim Kind verlaufen.

In den Speicheldrüsen sind bösartige Erkrankungen beim Kinde recht selten. Schlösser gab keinen Fall an, Calvet fünf und Rush ebenfalls fünf.

Unter 470 Speicheldrüsentumoren, die von Byars, Ackermann und Peacock zusammengestellt wurden, waren nur sechs kindliche Malignome. Dies mag mit daran liegen, daß die öfter vorkommenden gutartigen Tumoren wie Lymphangiome, Hämangiome und vor allem die Mischtumoren eine langsame Wachstumstendenz haben und erst nach der Pubertät erkannt werden. Bei den primär bösartigen Tumoren stehen die Geschwülste ektodermaler Herkunft (Karzinom, Zylindrom) an der Spitze. Einen besonders bösartigen Verlauf scheinen die aberrierenden, nicht mit den großen Speicheldrüsen in Verbindung stehenden Malignome zu nehmen. So berichtet Rush über zwei Fälle, wo ein Zylindrom am Gaumen und eines in der Nase trotz Therapie zum Tode führten (nach 11 Jahren und nach 15 Monaten). Die Therapie ist wie beim Erwachsenen. Da die Strahlensensibilität nur gering ist, sollte nach Ausschluß von Fernmetastasen operiert werden. Dabei sollte bei den gutartigen Tumoren, wozu auch die Mischtumoren, nicht aber das Zylindrom zu rechnen sind, die Parotidektomie unter Schonung des Facialis versucht werden. Bei Malignomen ist strenge Radikalität ohne Rücksicht auf den Gesichtsnerven mit gleichzeitiger Neck Dissection angezeigt. Trotzdem ist die Prognose dubios.

Einen interessanten Aspekt bietet das in den letzten Jahren zunehmende Malignom der Schilddrüse im Kindesalter. Es handelt sich hier fast immer um Adenocarcinome, vereinzelte Plattenepithelcarcinome und extrem selten um Sarkome. Die Zunahme in den letzten Jahren wird von vielen Autoren (Huth, Rush, Simpson, Swoboda u. a.) auf Provokation durch vorangegangene Röntgenbestrahlung der Halsregion zurückgeführt. Vor allem im amerikanischen Schrifttum wird vielfach auf die Röntgenstrahlentherapie als auslösenden Faktor für Schilddrüsentumoren hingewiesen. In der Tat ist es so, daß vorwiegend in Amerika in den letzten 20 bis 30 Jahren Säuglinge und Kleinstkinder serienweise wegen angeblicher Thymusvergrößerung und Hyperplasie des lymphatischen Rachenringes und der Halslymphknoten einer Strahlentherapie unterzogen wurden. Vergleiche mit Gebieten, wo das nicht in dem Maße der Fall war, geben deutliche Unterschiede in der Häufigkeit der Schilddrüsenmalignome. Bezeichnenderweise hatten Ward und Hendrik bis 1950 im John Hopkins Hospital in Baltimore von 112 Fällen des Schilddrüsenkarzinoms nur 3 im Alter von 1 - 10 Jahren und zwei im Alter von 11 - 20 Jahren gefunden. In derselben Klinik hatte Rush 1963 bereits 9 Fälle aus den letzten Jahren zusammengestellt. Swoboda gibt allerdings zu bedenken, daß gerade das Schilddrüsenkarzinom wegen seiner langsamen Progredienz bei der heutigen Tendenz zur möglichst frühzeitigen Klärung der Diagnose durch

Probeexcision vielleicht im Gegensatz zu früher öfter schon vor dem 15. Lebensjahr festgestellt wird. Mit der Erwähnung des langsamen Wachstums ist bereits eine Aussage der relativen Gutartigkeit des Schilddrüsenkarzinoms beim Kind gemacht. In den meisten Statistiken findet man dann auch recht günstige Heilungsziffern, die um 90 % liegen. Trotzdem ist auch hier die Frühdiagnose entscheidend. Die Symptome bestehen vorwiegend in Vergrößerung der Schilddrüse, Heiserkeit infolge Recurrensparese, Dyspnoe durch Kompression der Trachea und eventuell Bluthusten bei Lungenmetastasen. Die Diagnose wird geklärt durch Scintigraphie und noch sicherer durch Probeexcision. Die Therapie besteht in kombinierten chirurgischen, radiologischen und hormonellen Maßnahmen. Die Ergebnisse sind selbst bei nicht radikaler Operation überraschend gut. Hinzu kommt, daß infolge der Speicherfähigkeit für Jod die Schilddrüse einschließlich ihrer Fernmetastasen mit radioaktiven Isotopen behandelt werden kann. Rush verabreichte Jod¹³¹ bei zwei Patienten, die nach 5 Jahren noch lebten.

Die bösartigen Erkrankungen der Haut im HNO-Bereich nehmen im Kindesalter keinen sonderlich großen Raum ein (s. Tabellen bei Calvet und Schlösser). Die größere Zahl bei Rush ist dadurch entstanden, daß auch gutartige Neubildungen bzw. Praeakanzerosen mit aufgeführt wurden. Das Verhältnis von Tumoren ektodermaler zu denen mesenchymaler Herkunft ist etwas zu Gunsten der ersten verschoben. Zur Gruppe, die vom Epithel ausgeht, gehören im einzelnen die Basalzellenkarzinome, die spinocellulären oder verhornenden Plattenepithelkarzinome und die Melanoblastome oder malignen Melanome. Bei der zweiten Gruppe stehen die Fibrosarkome im Vordergrund, es können aber auch Myxosarkome, Haemangiosarkome und andere auftreten. Alle genannten Tumoren können primär oder durch Entartung einer gutartigen Vorstufe entstehen. Die Basalzellenkrebs wachsen ziemlich langsam und können manchmal jahrzehntelang persistieren. Metastasen kommen selten oder spät vor. Größere Wachstumsneigung hat der Stachelzellenkrebs und befällt auch bald die Lymphknoten. Im Gesicht kommt er oft an der Grenze Haut - Schleimhaut (Lippen) vor. Der erfahrene Dermatologe wird die beiden Arten ohne große Schwierigkeiten unterscheiden können. Trotzdem sollte zur Sicherung der Diagnose die feingewebliche Untersuchung herangezogen werden. Die Therapie ist chirurgisch-radiologisch, wobei das spinocelluläre Karzinom eine schlechtere Prognose hat, aber in den ersten Stadien noch heilbar ist. Wesentlich schlechter sieht es bei den anderen Hauttumoren aus. Das Melanoblastom ist durch Melaninbildung der Geschwulstzellen gekennzeichnet und geht entweder von der scheinbar gesunden Haut oder einem Naevus

pigmentosus aus. Es beginnt ohne erkennbare Ursache plötzlich zu wuchern und sendet dann in kürzester Frist multiple Metastasen aus. Sowohl die chirurgische, als auch die radiologische und die cytostatische Therapie versagen in der Regel. Im Gegenteil: bei Reizung der Tumoren, manchmal auch schon bei Reizung der scheinbar noch gutartigen Nävusformen durch mechanischen oder Strahleneinfluß, kann es zu einem Wildwerden kommen und dadurch innerhalb von Tagen bis wenigen Wochen zum Ende. Der Sitz im HNO-Bereich ist jedoch recht selten. Die Sarkome der Haut haben keine wesentlich bessere Voraussage, weil auch sie leicht zur Generalisierung neigen. Die Therapieversuche erstrecken sich vorwiegend auf Bestrahlung (eventuell nach Chaoul), unterstützt durch Cytostatika. Im großen Ganzen kann festgestellt werden, daß die Hautkrebse beim Kind erheblich seltener als beim Erwachsenen vorkommen, was in erster Linie wahrscheinlich durch die noch nicht genügend lange Einwirkungszeit äußerer Reize zu klären sein dürfte.

Die bösartigen Erkrankungen der Halslymphknoten bei Kindern sind mannigfaltig und bieten hinsichtlich ihrer differentialdiagnostischen Abgrenzung zahlreiche Möglichkeiten. Die Abgrenzung hat zu erfolgen gegen gutartige Tumoren, Cysten, spezifische Entzündungen und vor allem gegen die im Kindesalter so häufig vorkommenden unspezifischen Lymphadenitiden. Hierbei helfen zunächst die klinischen Untersuchungen des Einflußgebietes und der Halslymphome selbst. Die Inspektion und Palpation gibt Auskunft über Konsistenz, Beweglichkeit, Hautrötung, Neigung zu Einschmelzung usw. Weitere Anhaltspunkte geben das Blutbild (z.B. beim Morbus Pfeiffer), BSG, Allgemeinzustand, der bei akuten banalen Infekten besonders reduziert sein kann, Elektrophorese, Antigen-Antikörperreaktion, die bei vielen Virusinfekten weiterhilft, Probepunktion mit bakterieller und cytologischer Untersuchung, Lymphangiographie und schließlich als sicherstes Mittel die Probeexcision mit histologischer Abklärung. Auch der Verlauf bzw. die Wirkung oder Wirkungslosigkeit einer eingeschlagenen Therapie kann wichtige Hinweise geben.

Bei den bösartigen Halslymphknotentumoren muß man zunächst unterscheiden zwischen generalisierten oder metastatischen Prozessen und den monotopisch oder zumindest im Anfangsstadium monotopisch am Hals lokalisierten Erkrankungen, weil davon letztlich der mögliche Erfolg einer Therapie abhängt. Im Vordergrund des Interesses des HNO-Arztes steht naturgemäß der allein am Hals lokalisierte Prozeß. Hierbei kommt wohl in erster Linie der Morbus Hodgkin in Betracht. Heilmeyer und Begemann definierten die Lymphogranu-

lomatose als eine mit Fieberschüben verlaufende und histologisch und cytologisch durch Sternberg-Zellen eindeutig charakterisierte Wucherung des Retikulumzellsystems, vorzugsweise in den Lymphknoten und in der Milz, aber auch an vielen anderen Organen einhergehende, stets zur Kachexie und zu Tod führende Erkrankung mit vorerst unbekannter Ätiologie. Es hat sich in den letzten 20 Jahren jedoch bei fast allen Autoren die Auffassung durchgesetzt, daß in einzelnen, besonders ausgewählten Fällen doch eine Heilung möglich zu sein scheint. Diese Fälle beziehen sich auf die Erfahrung, daß der Morbus Hodgkin häufig zuerst monotonisch und dabei zu etwa 70 % im Bereich der Halslymphknoten auftritt. Nach Auffassung von Jackson und Parker sind die zur Operation geeigneten Fälle rar, die einzige Hoffnung auf Heilung liege aber in der Frühdiagnose. "Durch Streiten um die Diagnose und Zögern vergeht die therapeutische Stunde des Patienten". Auch Trummert räumt nur der chirurgischen Therapie bisher den Anspruch ein, wirkliche Lymphogranulomatoseheilungen bewirken zu haben. Zahlreiche Kliniker aller Fachrichtungen schließen sich dieser Ansicht an. W. Becker hat 1963 in seinem Referat vor der Deutschen Gesellschaft der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte dieses Problem ausführlich dargelegt und eine Aufstellung operativ sanierter Fälle gebracht. Bei Slaughter, Economon und Southwick lebten von 18 Patienten, bei denen eine Operation wegen monotonischer Lokalisation möglich war, 11 noch nach 5 - 30 Jahren. Cocchi starben von 23 Kindern (5 % aller Hodgkinfälle) 18 nach durchschnittlich 27 Monaten. Diese waren nie völlig symptomfrei. Bei den fünf lebenden Kindern war jeweils nur ein Lymphknoten befallen, davon dreimal nur am Hals. Sie wurden operiert und bestrahlt und waren danach sofort dauernd symptomfrei. Die Erkrankung kommt bei Kindern häufiger vor, als allgemein angenommen wird, wenn auch die Ansicht Feers, wonach ein Drittel aller Lymphogranulomatosen im Kindesalter beginnen soll, von den meisten anderen Autoren nicht geteilt wird. Die Diagnosestellung wird durch die vielen kindlichen Halslymphknotenschwellungen erschwert. Man wird meist zunächst an ein unspezifisches Lymphom denken. Das Fehlen der Druckschmerzhaftigkeit, die langsame Größenzunahme und schließlich die Schwellung benachbarter Lymphknoten, sollten jedoch Anlaß sein, nach einer Lymphogranulomatose zu suchen. Das undulierende Fieber ist bei Kindern auch im fortgeschrittenen Stadium selten. Die Sicherung der Diagnose erfolgt durch die Histologie oder Cytologie. Vor Therapiebeginn hat die Abklärung auf Generalisation mit Hilfe von Röntgenaufnahmen und Milzscintigraphie zu erfolgen.

Aus der Mainzer HNO-Klinik werden vier Fälle dargelegt, bei denen eine Halslymphknotenvergrößerung das erste Symptom war.

Fall 1:

Bei einem siebenjährigen Jungen, der sonst immer gesund gewesen war, trat Ende März 1960 eine rechtsseitige Halslymphknotenschwellung auf. Eine außerhalb durchgeführte Probeexcision aus dem Lymphknotentumor ergab im histologischen Bild ein malignes Lymphogranulom. Das Kind wurde dann in der Universitätskinderklinik mit Endoxan anbehandelt und bald darauf wegen isolierter Halslymphogranulomatose rechts in die HNO-Klinik zur Operation verlegt. Bei der Aufnahme ließen sich vor dem musculus sternocleidomastoideus rechts entlang der Gefäßscheide mehrere bis gut kastaniengroße Lymphknoten tasten. Die Axillae waren beiderseits frei. Am linken Kieferwinkel und in den Leisten fanden sich einige bis kleinerbsgroße Lymphknoten, die unverdächtig erschienen. Leber und Milz waren nicht vergrößert, die Lunge röntgenologisch o.B. Daraufhin wurde unter Endoxanschutz die radikale Halsausräumung rechts mit Resektion der Jugularis durchgeführt. Es fanden sich mehrere Lymphknoten von Pflaumen- bis Hühnereigröße, die in toto entfernt werden konnten. Die angrenzenden Gewebe und die Tonsillen waren bei der histologischen Untersuchung frei von Tumor. In dem Halsweichteilpräparat bestanden Veränderungen, die wahrscheinlich einem Hodgkin entsprachen, aber auch eine Toxoplasmose nicht sicher ausschließen konnten. Deshalb - und weil der Toxoplasmostiter positiv war - wurde nach Rückverlegung in die Kinderklinik dort außer Endoxan sicherheitshalber auch noch Cibazol verabreicht. Nach der Entlassung aus der Kinderklinik stand der Junge ständig unter ambulanter Kontrolle, ohne daß ein pathologischer Befund erhoben worden wäre. Ein Jahr nach der Erstoperation wurden im Narbenbereich zwei Lymphknoten excidiert, die sich als unspezifische Lymphadenitis auswiesen. Nach weiteren zwei Jahren wurden erstmals Lymphknoten an der linken Halsseite palpiert. Eine Milzscintigraphie ergab zu diesem Zeitpunkt keine Milzvergrößerung, auch die Lunge war röntgenologisch o.B. Man entschloß sich daher zu einer Neck-Dissection links, wobei sich Lymphknoten von der Pleura bis zur Schädelbasis fanden, die unter Schonung der Jugularis entfernt wurden. Der Pathologe beurteilte das eingesandte Präparat jetzt als Frühform eines Morbus Hodgkin. Seit dem steht das Kind weiter unter Kontrolle und ist bis heute rezidivfrei.

Bei dem siebenjährigen Jungen wurde wegen einer Lymphogranulomatose, die auf die rechte Halsseite beschränkt war, die Operation vorgenommen, wobei sich ein schon ziemlich ausgedehnter Befund ergab. Histologisch war ein Hodgkin wahrscheinlich, eine Toxoplasmose aber nicht auszuschließen. Drei Jahre später wurde bei dem Kind, das nur etwa zwei Monate unter Endoxan

gestanden hatte, eine Operation der linken Halsseite notwendig, wobei sich wieder zahlreiche Lymphknoten fanden, die der Frühform eines M. Hodgkin entsprachen. Retrospektiv kann erklärlicherweise nicht ohne weiteres gesagt werden, wie bei dem Jungen, dessen Primärbefund lokal schon ziemlich fortgeschritten gewesen war, der Verlauf ohne Operation gewesen wäre. Immerhin lebt das Kind fast sechs Jahre nach dem ersten Symptom noch und scheint gesund.

Fall 2:

Bei einem 4 1/2 Jahre alten Jungen trat im Januar 1960 eine zunehmende Schwellung an der linken Halsseite auf, die vom Hausarzt als Wachstumsstörung bezeichnet worden sei. Erst im Mai 60 wurde ein HNO-Facharzt hinzugezogen, der wegen Tumorverdachts sofortige Einweisung veranlaßte. Bei der Aufnahme fanden sich an der linken Halsseite entlang des Sternocleidio mehrere pflaumen- bis hühnereigroße verschiebliche, scharf abgrenzbare Tumoren. Der übrige Befund einschließlich der Lunge war unauffällig, weitere Lymphknoten ließen sich nicht nachweisen. Die Blutsenkung war leicht beschleunigt, die Moro-Probe negativ. Unter der Diagnose eines linksseitigen, wahrscheinlich bösartigen Halstumors wurde die Neck-Dissection der linken Halsseite durchgeführt, wobei ein großes Lymphknotenpaket mitsamt der Jugularis entfernt wurde. Histologisch fand sich eine Lymphogranulomatose. Nach kurzer Endoxangabe wurde diese wieder abgesetzt, weil sich kein Anhalt für Generalisierung bot. Einen Monat später machte ein Rezidiv links supraclavikulär eine Nachoperation erforderlich, bei der nochmals einige Lymphknoten exstirpiert wurden, sie entsprachen feingeweblich wiederum einem Hodgkin. Jetzt wurde auch Endoxan verabreicht, welches auch nach der Entlassung ambulant in einer Dosierung von 50 - 100 mg täglich in Abhängigkeit von den Leukocytenwerten verordnet wurde. Nachdem innerhalb von fünf Monaten 8000 mg Endoxan bei guter Allgemeinverträglichkeit gegeben wurden, wurde es abgesetzt. Das Kind ist weiter in Kontrolle und seit 5 1/2 Jahren rezidivfrei.

Bei dem 4 1/2 Jahre alten Jungen wurde vier Monate nach Auftreten des Primärsymptoms wegen eines isolierten Morbus Hodgkin der linken Halsseite die Neck-Dissection durchgeführt. Einen Monat später war eine Rezidivoperation erforderlich. Anschließend wurde bis zu 8000 mg Gesamtdosis Endoxan verabreicht. Seither ist das Kind rezidivfrei.

Fall 3:

Im Mai 1963 wurde ein 4-jähriger Junge stationär aufgenommen, der bereits seit November 62 eine Halslymphknotenschwellung rechts hatte. Eine kurz vorher auswärts entnommene Probeexcision ergab bei der feingeweblichen Untersuchung eine Lymphogranulomatose. Es fanden sich bei der Aufnahme an der rechten Halsseite mehrere Lymphknoten verschiedener Größe und Konsistenz im Bereich des Venenwinkels, die am Kieferwinkel bis auf die Parotis überzugreifen schienen. Weitere Lymphknoten waren nicht nachweisbar. Die Lunge war röntgenologisch frei. Bei der Milzscintigraphie zeigte sich eine Vergrößerung um das 2 - 3-fache, wobei nicht entschieden werden konnte, ob diese reaktiv oder infolge Metastasierung aufgetreten war. Trotz des schon ausge dehnten Befundes entschloß man sich zur Neck-Dissection rechts unter Endoxanschutz, weil tastbare Lymphknoten sonst nirgendwo nachweisbar waren. Die Operation mußte relativ weit ausgedehnt werden, da vor allem nach oben hin zahlreiche Lymphknoten befallen waren. Weil auch die subparotidalen Lymphknoten am Austritt des Facialis vergrößert waren, mußte dieser Nerv geopfert werden. Es resultierte schließlich ein makroskopisch überall tumorfreies Präparat. Histologisch bestätigte sich die Diagnose einer Lymphogranulomatose. Die Eltern wurden aber über die relativ schlechte Prognose, die durch die weite Ausdehnung des Primärbefalls und den fraglichen Milzbefund bedingt war, aufgeklärt. Bei der Entlassung war das Kind gut erholt und machte einen gesunden Eindruck. Weitere Kontrollen und therapeutische Maßnahmen, wobei Cytostatica, Röntgenbestrahlung und eventuell sogar Splenektomie zur Diskussion standen, waren leider nicht möglich, da sich die Eltern mit ihrem Kind nicht wieder sehen ließen.

Bei dem vierjährigen Kind wurde wegen einer Lymphogranulomatose die rechte Halsseite ausgeräumt, obwohl der Milzbefund fraglich war. Trotz der ziemlich großen Tumorausdehnung schien im Gesunden reseziert worden zu sein. Unter cytostatischem Schutz erfolgte glatter Heilverlauf, anschließend wurde das Kind nicht mehr vorgestellt.

Fall 4:

Bei einem knapp 7 Jahre alten Mädchen wurde außerhalb eine Lymphogranulomatose der linken Halsseite diagnostiziert. Das Kind wurde uns aus der Kinderklinik zugewiesen, nachdem eine Endoxanthherapie bereits eingeleitet worden war. Die Lunge war röntgenologisch frei von Lymphomen, die Milz scintigraphisch nicht vergrößert. An der linken Halsseite bestand ein ausge-

dehntes Lymphknotenpaket. Sonstige Lymphknoten waren nicht tastbar. Trotz der großen lokalen Ausdehnung wurde der Tumor der linken Halsseite operativ entfernt, wobei sich zeigte, daß die Lymphknoten von der Clavicula bis zur Schädelbasis und den Dornfortsätzen der Halswirbelsäule reichten. Die Diagnose wurde bei der histologischen Untersuchung bestätigt. Der Lymphknotentumor schien im Gesunden entfernt. Die weitere Betreuung wurde wieder von der Kinderklinik (Prof. Köttgen) übernommen. Dort wurde das Kind zuletzt im Dezember 65 gesehen, es fand sich kein Anhalt für ein Rezidiv. Die Endoxantherapie geht noch weiter und bewegt sich in Dosen von 50 - 100 mg, wobei Leukocytenwerte zwischen 2000 und 4000 angestrebt werden.

Bei diesem 4-jährigen Mädchen wurde wegen eines Morbus Hodgkin eine Halsausträumung links vorgenommen, obwohl der Tumor lokal schon ziemlich weit fortgeschritten erschien, aber nur auf diese eine Stelle beschränkt war. Die Heilung war glatt. Seitdem (5/4 Jahre) wird mit Endoxan behandelt ohne Rezidiv.

Bei allem Eifer in den therapeutischen Bemühungen sollte man sich aber immer darüber im klaren sein, daß die Lymphogranulomatose beim Kind wie beim Erwachsenen eine Erkrankung ist, die nach wie vor mit einer sehr hohen Sterblichkeitsquote belastet ist. Gerade deshalb wird an dieser Stelle nochmals eindringlich auf die Frühdiagnose hingewiesen. Wenn überhaupt ein Erfolg für Dauer erzielbar sein sollte, dann nur im ersten Stadium durch Operation. Trotz der Fortschritte, die die cytostatische Behandlung mit Endoxan und Velbe gemacht hat, erscheint vorläufig noch bei solitärer Erkrankung die radikale Ausräumung der Herde das beste. Kombination mit Cytostatika und Röntgenbestrahlung ist in vielen Fällen ratsam. Bei der letzten sollte man aber bedenken, daß die erste Bestrahlung am günstigsten wirkt. Eine nochmalige spätere Bestrahlung auf das gleiche Gebiet hat weniger Erfolg. Deshalb sollte man sie sich vielleicht für die Anwendung im Operationsgebiet und bei Rezidiven vorbehalten. Im großen Ganzen gelten im übrigen für die Behandlung der Lymphogranulomatose beim Kind die gleichen Richtlinien wie für die Erwachsenenbehandlung (Boette).

Die beiden Grenzen der Lymphogranulomatose zum Guten und zum Bösen bilden das Paragranulom und das Hodgkinsarkom. Das erste zeichnet sich durch seine langsame, lange Zeit örtlich begrenzte Verlaufsform aus, wobei es zu jahrelanger Stagnierung des Prozesses kommen kann. Das Hodgkinsarkom ist im Gegensatz dazu die besonders bösartige Form der Lymphogranu-

lomatose. Es wächst sehr schnell, generalisiert frühzeitig und führt innerhalb kurzer Frist zum Tode. Es soll wiederholt nach der Behandlung eines Paragranuloms mit Cytostatika aufgetreten sein.

Eine andere große Gruppe maligner Tumoren, die beim Kind im cervikalen Lymphknotenbereich auftreten können, sind die Sarkome, wobei es sich vorwiegend um Reticulo- oder Lymphosarkome handelt. Vereinzelt werden auch leiomyoplastische und andere Sarkome beobachtet. Die Reticulo- und Lymphosarkome stehen in der Häufigkeit noch deutlich vor der Lymphogranulomatose. Soweit sie sekundäre Erscheinungen eines Primärtumors im Bereich des Waldeyer'schen Rachenringes sind, wurden sie bereits früher besprochen. Auch auf ihre hohe Strahlensensibilität wurde eingegangen. Außerdem können sie aber noch im Rahmen einer generalisierten Tumorerkrankung des lymphatischen Systems auftreten oder monotopisch am Hals erscheinen, beziehungsweise dort beginnen, zunächst ohne weitere Tumorlokalisation. Bemerkenswert ist, daß sie sich aus hartnäckig rezidivierenden Lymphgewebshyperplasien entwickeln können. In der operativen Therapie wird wohl auch der sehr aktiv eingestellte Laryngologe zurückhaltend sein. Sicher ist es aber kein Fehler, wenn gut abgrenzbare Lymphknoten entfernt werden, um anschließend einen umso günstigeren Angriffspunkt für die radiologische und cytostatische Therapie zu ermöglichen.

Für die heute gültige Therapie - Therapieversuche möchte man manchmal sagen - und die ungünstige Prognose sind die zwei zu beschreibenden Krankengeschichten ein gutes Beispiel.

Fall 1:

Bei einem 11 1/2 Jahre alten Jungen trat im März 1959 eine hühnereigroße Schwellung der rechten Halsseite auf. Nachdem sich bei der klinischen, labor-technischen und Röntgenuntersuchung in Zusammenarbeit mit der Kinderklinik keine Besonderheiten ergaben, wurde der Hals operativ revidiert. Dabei fanden sich im Bereich der Gefäßscheide rechts zahlreiche gut abgrenzbare Lymphknoten, die bis zur Schädelbasis reichten und exstirpiert wurden unter Erhaltung der großen Gefäße und des Sternocleidomastoideus. Bei der histologischen Untersuchung lag nur eine chronische Hyperplasie der Lymphknoten vor, die als reaktiv gedeutet wurde ohne Anhalt für Malignität. Eine demnach mögliche Toxoplasmose wurde durch den Sabin-Feldman-Test ausgeschlossen. Nach vier Wochen kam es zum erneuten Aufschließen einer jetzt kinderfaustgroßen Geschwulst im Narbenbereich. Eine Rezidivoperation, wäh-

rend der sich bereits im Schnellschnitt die Diagnose eines Rundzellensarkoms ergab, wurde so radikal wie möglich unter Wegnahme aller entbehrlichen Halsweichteile durchgeführt. Am cranialen Jugularisstumpf mußte aber etwas Tumorgewebe belassen werden, um die A. carotis interna nicht zu gefährden. In Anbetracht der Diagnose wurde sofort nach der Operation eine Röntgenbestrahlung und Endoxantherapie eingeleitet. Nachdem auf ein rechtes Halsfeld und ein Supraclavicularfeld je 3000 r eingestrahlt und eine Gesamtdosis von 3350 mg Endoxan verabfolgt worden waren, wurde das Kind entlassen. Ein Rezidiv war zu diesem Zeitpunkt nicht nachweisbar. Endoxan sollte zu Hause weiter gegeben werden, eine nochmalige Röntgenbestrahlung war vorgesehen. Nachdem zwei Monate lang kein Rezidiv aufgetreten war, wurde das Endoxan bei einer Gesamtdosis von 6000 mg abgesetzt. Abermals 2 Monate später kam es zu einer isolierten Hodenmetastase, die operativ entfernt wurde. Die Lunge war röntgenologisch noch frei. Wegen dieser Generalisationserscheinung wurde von erneuter Röntgenbestrahlung abgesehen, dafür aber wieder mit Endoxanbehandlung begonnen. Bis Februar 60 hatte der Junge 12 500 mg, zusammen mit der ersten Serie also 18,5 g Endoxan bekommen. Unter dieser Therapie kam es dann aber dennoch zu weiterer Generalisierung mit großem Hoden- und Milztumor, sodaß jede Therapie abgesetzt wurde. Am Hals selbst ließ sich kein eindeutiges Rezidiv feststellen. Einen Monat später, genau ein Jahr nach dem ersten Symptom, ist der Junge zu Hause gestorben.

Bei diesem 11 1/2 Jahre alten Jungen trat ein Sarkom der rechten Halslymphknoten auf, das operativ angegangen und mit Röntgenstrahlen und Endoxan nachbehandelt wurde. Wenige Monate später kam es zuerst zu Hoden- und dann zu Milzmetastasen, trotz hochdosierter cytostatischer Therapie. Ein Jahr nach dem ersten Symptom trat der Exitus letalis ein.

Fall 2:

Im Dezember 1959 trat bei einem knapp 1 Jahr alten Mädchen eine rechtsseitige Halsschwellung auf, die allmählich zunahm und im Februar des folgenden Jahres außerhalb durch Probeexcision als leiomyoplastisches Sarkom diagnostiziert wurde. Bei der stationären Aufnahme bestand ein faustgroßer, derber Tumor der rechten Halsseite, der ins Mediastinum zu reichen schien. Die Lunge war röntgenologisch frei. Eine Operation erschien sinnlos, und es wurde eine Röntgenbestrahlung des Tumors vorgenommen. Nachdem 3000 r eingestrahlt waren, hatte sich der Tumor bis auf einen kirschgroßen Rest hinter der Clavicula zurückgebildet. Endoxan konnte wegen Leukocytenabfalls

nur sehr vorsichtig dosiert werden. Im Laufe des Jahres kam es zu Rezidiven, die durch erneute Röntgenbestrahlungen jedesmal schwerer zu beeinflussen waren. Die Endoxandosis betrug Ende 1960 4050 mg, die Gesamtströngendosis 9200 r. Zu diesem Zeitpunkt war der Tumor lokal in das Obergeschoß der rechten Lunge eingewachsen, hatte zu einer Lähmung des rechten Armplexus geführt und erstreckte sich auch nach oben bis an die Schädelbasis. Femmetastasen waren nicht nachweisbar. Das Kind wurde in häusliche Pflege entlassen und starb im Frühjahr nächsten Jahres.

Bei dem einjährigen Kind wurde ein histologisch gesichertes leiomyoplastisches Sarkom der rechten Halsweichteile mit drei Röntgenserien und Endoxan behandelt. Lokales Tumorwachstum führte trotzdem zu Einwachsen in die Lunge. 5/4 Jahre nach dem ersten Symptom starb das Mädchen.

Wir sehen also, daß die Sarkome am kindlichen Hals wie die meisten anderen Tumoren auch eine sehr schlechte Prognose haben und mit den Therapiemitteln der modernen Medizin immer noch recht schlecht zu beeinflussen sind.

Karzinommetastasen werden am Hals des Kindes entsprechend der Seltenheit des kindlichen Karzinoms überhaupt kaum gefunden.

Ebensowenig finden sich Fernmetastasen von Tumoren anderer Primärlokalisation als im Kopf-Halsbereich.

Bei generalisierten oder zu Generalisierung neigenden Erkrankungen sind jedoch die Halslymphknoten meistens mitbefallen. Hierzu gehören neben den soeben beschriebenen die Lymphadenosen, Reticulosen Reticulogranulomatosen bzw. Reticuloendotheliosen, auf die in diesem Zusammenhang nicht näher eingegangen werden kann. Von der letzten Gruppe sei die akute Reticuloendotheliose Abt-Letterer-Siwe erwähnt, weil sie fast ausschließlich Säuglinge und Kleinkinder betrifft. Die Erkrankung verläuft in wenigen Wochen bis Monaten unter dem klinischen Eindruck eines hochfieberhaften Infektes tödlich, wobei generalisierte Lymphknotenschwellungen zu den Leitsymptomen gehören.

Die Lipidogranulomatose Hand-Schüller-Christian betrifft ebenfalls vorwiegend das Kindes- und Jugendalter und ist klinisch durch Lymphknotenschwellungen, Knochenherde, Exophthalmus und Diabetes insipidus gekennzeichnet und verläuft meist tödlich. Gutartiger ist die eosinophile Granulomatose. Die im Kindesalter so häufigen Neuroblastome können ebenfalls Sekundärererscheinungen im HNO-Bereich hervorrufen. Sie entstehen aus dem Sympathikusgewebe, kommen aber primär nur extrem selten an Hals oder Kopf vor.

Der Vollständigkeit halber sei schließlich noch das großfolliculäre Lymphoblastom (M. Brill-Symmers) erwähnt, das ohnehin eine seltene Erkrankung ist und bei Kindern noch seltener gesehen wird. Es ist eine Erkrankung des lymphatischen Systems, die meist monotopisch inguinal oder cervikal beginnt, einen zunächst ziemlich langsamen Verlauf hat, unbehandelt aber zum Tode führt. Unter den gleichen Kriterien wie bei der Lymphogranulomatose hat die energische radio-chirurgische Behandlung einige Aussicht auf Erfolg.

Es zeigt sich also, daß die bösartigen Halslymphknotenerkrankungen in Entstehung und feingeweblichem Aufbau ein sehr buntes Bild bieten, in Verlauf, therapeutischer Zugänglichkeit und Prognose jedoch recht eintönig sind. Geringe Heilaussichten bestehen nur bei im Frühstadium sofort einsetzender, intensiver, kombinierter Therapie.

ZUSAMMENFASSUNG

Die bösartigen Tumoren sind bei Kindern gemessen an der Morbidität selten, bezogen auf die Mortalität eine bedeutende Erkrankung. Bei den Todesursachen von Kindern stehen die Krebserkrankungen an zweiter Stelle. Die Krebsgefährdung, berechnet auf 100 000 gleichaltrige Personen, nimmt ständig zu. Diese Tatsachen werden mit Zahlenmaterial aus dem internationalen Schrifttum belegt, die Frage nach den Ursachen wird angeschnitten. Weiter wird ausführlich auf zahlenmäßige Unterschiede und vor allem auf die großen Unterschiede im feingeweblichen Aufbau zwischen Malignomen im Kindesalter und solchen im Erwachsenenalter eingegangen, sowie die erhöhte Wachstumstendenz, der schnellere Verlauf und die frühe Metastasierungsnéigung, mit einem Wort die größere Bösartigkeit kindlicher Krebserkrankungen erläutert. Die Gründe dafür werden vor allem in der verstärkten Zellproliferation beim Kind gesehen. Sodann folgt eine tabellarische Übersicht über Fälle von Malignomen bei Kindern im HNO-Bereich aus Veröffentlichungen von drei verschiedenen Autoren. Aus dem Krankengut der Mainzer Universitäts-Hals-Nasen-Ohrenklinik (Direktor: Prof. Dr. Leicher) werden 14 Fälle angeführt, die in den nächsten Kapiteln ausführlich dargelegt werden. Auf Symptomatik, Diagnostik, Verlauf, Therapie und Prognose wird zunächst im Allgemeinen eingegangen. Dann werden diese Probleme, geordnet nach der jeweiligen Lokalisation im HNO-Bereich und den dadurch bedingten Eigenheiten, im einzelnen besprochen. Hierbei werden die Krankengeschichten aus der Mainzer Klinik, die größtenteils als typische Beispiele gelten können, wiedergegeben und im Zusammenhang mit den in der Litera-

tur niedergelegten Erfahrungen epikritisch kurz gewürdigt. An verschiedenen Stellen werden immer wieder die Besonderheiten der kindlichen Krebserkrankungen herausgestellt: die Tatsache, daß es sich vorwiegend um Geschwülste mesenchymaler Herkunft handelt, die Tatsache, daß die Diagnostik durch verschiedene Umstände gerade im HNO-Bereich erschwert wird, und die Tatsache, daß kindliche Tumoren wegen der ihnen eigenen Wachstumstendenz eine besonders schlechte Prognose haben mit Ausnahme weniger Lokalisationen (Schilddrüse, Kehlkopf), wo es sich meist um epitheliale Geschwülste handelt. Daraus wird die Folgerung gezogen, daß die Therapie dieser Malignome, die je nach Sitz und Eigenart in Kombination zwischen chirurgischen, radiologischen und chemotherapeutischen Maßnahmen zu bestehen hat, nur dann sinnvoll ist und zu einer Heilung führen kann, wenn die Diagnose gerade beim Kind im frühestmöglichen Stadium, das heißt aus dem ersten Symptom gestellt wird. Unter diesen Gegebenheiten sollte auch beim Krebs im Kindesalter trotz vieler ungünstiger Umstände nicht resigniert, sondern aktiv gehandelt werden. Der Verfasser erlaubt sich, mit einem Wort des Euripides, zitiert nach W. Hecker, zu schließen: "Läßt für die Sterblichen größeres Leid sich erdenken, als sterben zu sehen die Kinder?"

LITERATURVERZEICHNIS

1. Albrecht, R.: Die Nasenrachentumoren und ihre Behandlung. Archiv f. Ohrenheilk. 175, 1 (1959).
2. Albrecht, R.: Geschwülste des Nasenrachens. Handbuch d. HNO-Heilk. Bd. 1, Stuttgart 1964.
3. Bauer, K.H.: Das Krebsproblem. Berlin - Göttingen - Heidelberg, 1963.
4. Bauer, K.H. u. Ott, G.: Über die Krebsgefährdung des heutigen Menschen. Mat. Med. Nordmark, XVII/7, 261 (Mai 1965).
5. Becker, W.: Die Klinik der Lymphknotenerkrankungen des Halses. Archiv f. Ohrenheilk. 182, 125 (1963).
6. Becker, W.: Erkrankungen der Speicheldrüsen einschließlich Tumoren. Handbuch d. HNO-Heilk. Bd. II/1, Stuttgart 1963.
7. Biesalski, P.: Die HNO-Krankheiten im Kindesalter. Stuttgart 1960.
8. Boeninnghaus, H.-G.: Oberkiefer-Carcinom bei einem Kleinkind. Z. Laryng. Rhin. 40, 860 (1961).
9. Boette, G.: Über die cervicale Lymphogranulomatose im Kindesalter. Archiv f. Ohrenheilk. 182, 339 (1963).
10. Buchheim, E.: Zur Betatrontherapie oto-rhino-laryngologischer Tumormanifestationen mit schnellen Elektronen. Z. Laryng. Rhin. 41, 495 (1962).
11. Calvet, J.: Le Cancer chez le Jeune de 0 - 15 ans en O.R.L. J. franc. d'oto-rhino-laryng. 2, 292 (1953).
12. Calvet, J.: Le cancer du larynx chez l'enfant. Acta o.-r.-l. belg. 12, 467 (1958).
13. Cocchi, U.: Die Tumoren im Kindesalter. Strahlentherapie 106, 163 (1958).
14. Conley, J.: Tumors of head and neck in children. Arch. oto.-laryng. (Chicago) 77, 261 (1963).
15. v. Droste: Kindlicher Kehlkopfkrebs. Z. Laryng. Rhin. 36, 420 (1957).

16. Druckrey, H.; Steinhoff, D.; Nakayama, M.: Experimentelle Beiträge zum Dosisproblem in der Krebschemotherapie und zur Wirkungsweise von Endoxan. Dtsch. med. Wschr. 88, 651 (1963).
17. Eigler, G.; Koch, J.: Die Retothelsarkome. Archiv f. Ohrenheilk. 140, 278 (1936).
18. Ewerbeck, H.: Maligne Tumoren bei Kindern. Med. Klinik 58, 1973 (1963).
19. Fischer, W.: Krebs bei Jugendlichen. Z. f. Krebsforschung 53, 1 (1942).
20. Gollmitz, H.: Besonderheiten bei Tonsillentumoren. Archiv f. Ohrenheilk. 176, 557 (1960).
21. Graf, K.: Geschwülste des Ohres. Handbuch d. HNO-Heilk. Bd. III/1, Stuttgart 1965.
22. Haas, E.: Möglichkeiten und Grenzen der Chemotherapie maligner Tumoren aus halsnasenohrenärztlicher Sicht. HNO-Wegweiser f. d. ärztl. Praxis 10, 129 (1962).
23. Hecker, W. u. Dörr, D.: Die malignen Tumoren im Kindes- und Jugendalter. Dtsch. med. Journ. 15, 570 (1964).
24. Holweg, H.J.: Über die altersgemäße Entwicklung zweier Säuglinge, die nach Sarkomoperation ein Jahr lang mit Endoxan behandelt wurden. Mschr. Kinderheilk. 11, 307 (1963).
25. Hommerich, K.W.: Die Geschwülste der Nasennebenhöhlen. Handbuch d. HNO-Heilk. Bd. 1, Stuttgart 1964.
26. Huth, E.F.: Krebs im Kindesalter. Ärztl. Wschr. 13, 990 (1958).
27. Kindler, W.: Retothel - Sarkom und Entzündung. Archiv f. Ohrenheilk. 146, 79 (1939).
28. Köttgen, K.; Wolf, M.: Versuche mit Endoxanthherapie bei kindlichen Tumoren. Med. Klinik 56, 15 (1961).
29. Leicher, H.: Bösartige Geschwülste des Kehlkopfs und des Hypopharynx. Handbuch d. HNO-Heilk. Bd. II/2, Stuttgart 1963.
30. Leisse, O.: Retothel - Sarkom und Plaut - Vincent - Angina. HNO-Wegweiser f. d. ärztl. Praxis 1, 456 (1949).

31. Maak, H.: Über einen Fall von Ewing-Sarkom des Felsenbeins. Z. Laryng. Rhin. 28, 157 (1949).
32. Markowicz, H. a. Shannon, E.: Sarcoma of the head and neck in childhood. Ann. of Otol. -Rhin. -Laryng. (St. Louis) 68, 1105 (1959).
33. Mollica, F. u. Aragno: Die Tonsillensarkome des Kindesalters. Anatomisch-klinische und morphologische Gesichtspunkte. Minerva oto-rinolaryng. (Torino) 12, 286 (1962).
34. Mündnich, K.: Die malignen Tumoren des Mesopharynx. Archiv f. Ohrenheilk. 167, 237 (1960).
35. Mündnich, K.: Die Geschwülste des Mesopharynx. Handbuch d. HNO-Heilk. Bd II/1, Stuttgart 1963.
36. Neumann, H.: Über ein malignes Lymphocytom beim Kind. Mschr. Ohrenheilk. 95, 494 (1961).
37. Ott, G.: Krebs im Kindes- und Jugendalter. Dtsch. med. Journ. 15, 565 (1964).
38. Ott, G. u. Ehlers, P.: Zur Klinik und Ätiologie der Knochensarkome. Med. Welt 38, 1907 (1963).
39. Oehme, J.: Zur Diagnose und Therapie von Malignomen aus kinderärztlicher Sicht. Mitteilungsdienst d. Ges. z. Bekämpfung d. Krebskrankheiten Nordrh.-Westf. Bd. 3, Heft 5, 705 (1965).
40. Philbin, R. a. Gould: Cancer of head and neck in children. Americ. Surgeon 28, 397 (1962).
41. Pribilla, O.: Der Gehalt menschlicher Knochen und Gewebe an radioaktivem Strontium (Sr 90) in der Bundesrepublik Deutschland in den Jahren von 1958 - 62. Dtsch. med. Wschr. 88, 1560 (1963).
42. Runge, L.: Die malignen Tumoren bei Kindern im HNO-Gebiet an Hand zehnjähriger Beobachtungszeit. Ärztl. Wschr. 12, 351 (1963).
43. Rush, F.; Chambers, R.; Ravitch: Cancer of head and neck in children. Surgery 53, 270 (1963).
44. Schariat, M.: Über Felsenbeinsarkome im Kindesalter. Inaug.-Diss. Univ. Mainz 1958.

45. Schlösser, K.: Maligne Tumoren im Kindesalter. Inaug.-Diss. Univ. Berlin 1936.
46. Schönfeld, W.: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Heidelberg 1953.
47. Schwab, W.: Über das Retothelsarkom des Nasenrachens bei Jugendlichen. HNO-Wegweiser f.d. ärztl. Praxis 3, 50 (1952/53).
48. Stieve, F.E.: Die Grundlagen der Strahlenbehandlung der malignen Tumoren des Mesopharynx. Archiv f. Ohrenheilk. 176, 503 (1960).
49. Swoboda, W.: Die malignen Krankheiten des Kindesalters. Wien. med. Wschr. 113, 925 (1963).
50. Vogel, H.: Tödl. Komplikation nach Adenotomie usw. Mschr. Ohrenheilk. 95, 168 (1961).
51. Ward, E.; Hendrik, W.: Tumors of head and neck. Baltimore 1950.
52. Werner, E.: Spezielle Fragen der Halslymphknotenerkrankungen im Kindesalter. Archiv f. Ohrenheilk. 182, 357 (1963).
53. Zeitler, E.; Bickel, E.: Sarkome im Kindesalter. Med. Klinik. 57, 2010 (1962).

LEBENS LAUF

Ich, Hans-Georg Gerhard Apel, wurde am 19.5.1934 in Berlin als drittes Kind des HNO-Arztes im Sanitätswesen Dr. Otto Apel geboren. Ab Ostern 1940 besuchte ich die Volksschulen in Leipzig und Gatterstädt. 1944 wurde ich in die Oberschule in Querfurt aufgenommen und legte 1952 in Erfurt meine Reifeprüfung ab. Von 1952 - 1957 studierte ich 10 Semester Medizin in Halle/Saale und kam dann in die Bundesrepublik. Hier bestand ich im März 1959 mein medizinisches Staatsexamen mit der Note "gut". Meine Medizinalassistentenzeit leistete ich in Rüsselsheim und Wiesbaden an den Städtischen Krankenanstalten ab. Die Approbation als Arzt erlangte ich im Juli 1961. Nachdem ich bis Februar 1962 am Pathologischen Institut in Wiesbaden als Assistent tätig war, betreibe ich seit März 1962 meine Ausbildung als Facharzt für Hals-, Nasen-, Ohren-Krankheiten an der Universitäts-HNO-Klinik zu Mainz.

